UNIVERSITÉ DE PARIS VI

FACULTÉ DE MÉDECINE PITIÉ-SALPÊTRIÈRE

Année 1972 **THÈSE** N° 126

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplome d'état)

PAR

Philippe RICOU

Né le 12 Mars 1940 à ORLEANS (Loiret)

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'HYDROCEPHALIE A PRESSION NORMALE

(SYNDROME de HAKIM)

à propos de sept observations

Président : Monsieur le Professeur Paul CASTAIGNE

UNIVERSITÉ DE PARIS VI

FACULTÉ DE MÉDECINE PITIÉ-SALPÊTRIÈRE

Année 1972 **THÈSE** N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplome d'état)

PAR

Philippe RICOU

Né le 12 Mars 1940 à ORLEANS (Loiret)

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'HYDROCEPHALIE A PRESSION NORMALE

(SYNDROME de HAKIM)

à propos de sept observations

Président : Monsieur le Professeur Paul CASTAIGNE

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

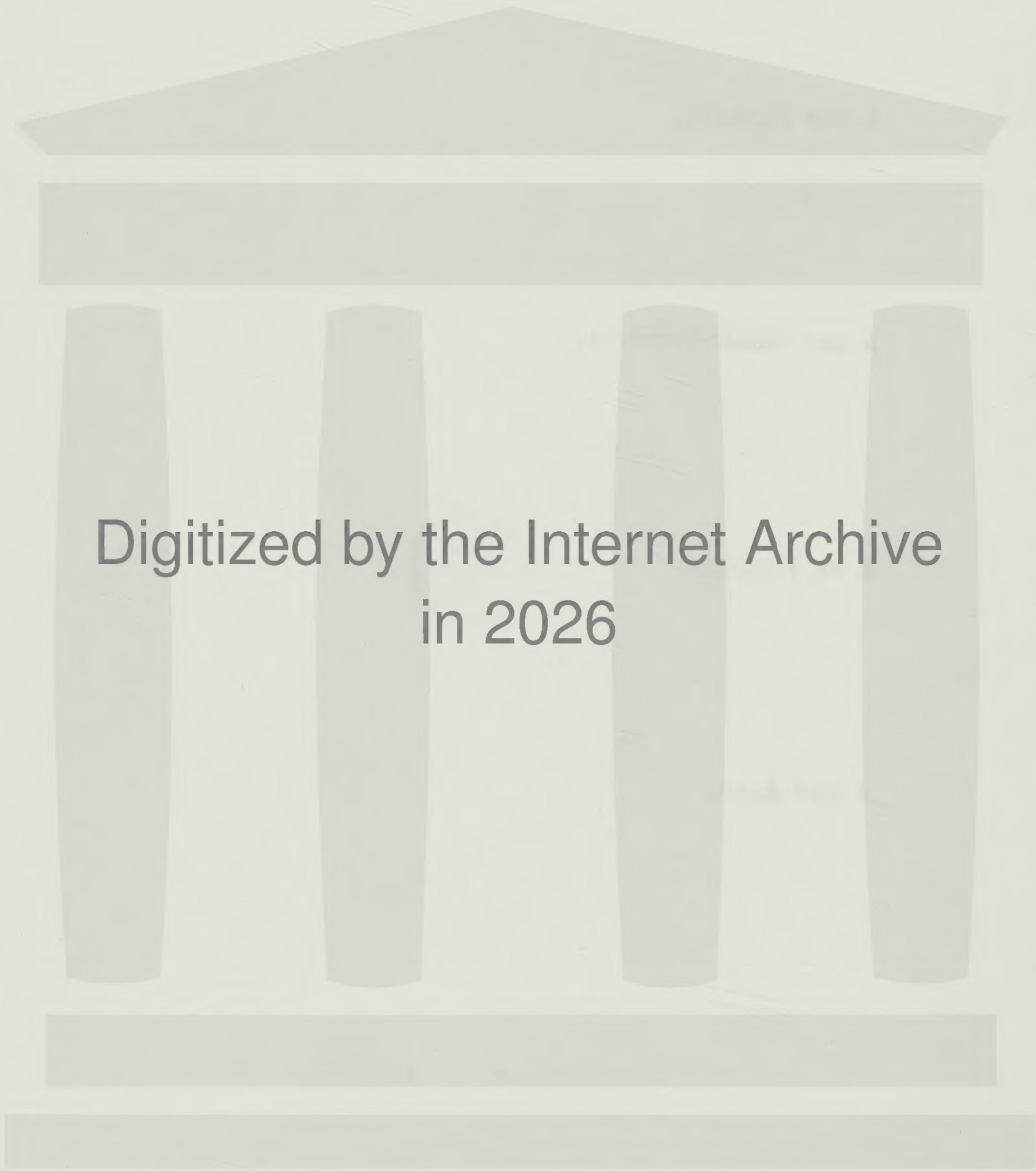
A ma Femme,

A mes Parents,

A mes Beaux-Parents,

A ma Famille,

A mes Amis.


Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549217_0026

A notre Maître et Président de Thèse,

Monsieur le Doyen P. CASTAIGNE,

Professeur de Clinique des Maladies du Système Nerveux,

Médecin de l'Hôpital de la Salpêtrière.

Il a bien voulu nous faire l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse, qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre gratitude et de notre profond respect.

A Monsieur le Professeur D. LAPLANE,

Médecin de l'Hôpital de la Salpêtrière,

qui nous a confié ce travail, et nous

a tant aidé dans sa réalisation,

En témoignage de notre reconnaissance.

A nos Maîtres dans les Hôpitaux,

Externat :

Monsieur le Professeur J.M. VERNE, in memoriam

Monsieur le Professeur H. BROCARD

Monsieur le Docteur A. DUFOUR

Monsieur le Docteur P. UHRY

Monsieur le Professeur R. GARCIN, in memoriam

Monsieur le Professeur P. CASTAIGNE

Monsieur le Professeur R. DEGOS

Internat :

Monsieur le Docteur R.A. SCHWOB, in memoriam

Monsieur le Professeur R. HOUDART

Monsieur le Professeur P. PICHOT

Monsieur le Professeur D. LAPLANE

Monsieur le Professeur P. CASTAIGNE

A Monsieur le Docteur Y. LEBESNERAIS, Neurochirurgien des Hôpitaux

A Messieurs les Professeurs Agrégés :

A. GORCEIX ; J.P. CARON ; J. COPHIGNON ; M. HURTH; J.D. DEGOS ; P. BRUNET

A Monsieur le Professeur B. PERTUISET,

Professeur de Clinique Neurochirurgicale,

Neurochirurgien de l'Hôpital de la Pitié,

qui a bien voulu mettre à notre disposition

les dossiers de son service

qu'il veuille bien trouver ici l'expression

de nos remerciements.

A Monsieur le Professeur Agrégé J. PHILIPPON,

à Monsieur le Docteur ANCRI,

dont l'aide nous a été précieuse

dans la réalisation de ce travail.

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'HYDROCEPHALIE A PRESSION NORMALE (SYNDROME DE HAKIM)

à propos de 7 observations

T A B L E des M A T I E R E S

INTRODUCTION	page	1
HISTORIQUE	"	2
MATERIEL	"	5
OBSERVATIONS PERSONNELLES	"	6
ANALYSE DES OBSERVATIONS	"	37
I - ETUDE DES SIGNES CLINIQUES	"	38
II - EVOLUTION	"	46
III - LA PRESSION DU L.C.R.	"	47
IV - EXAMEN CYTOCHIMIQUE DU L.C.R.	"	49
V - ETUDE DES EXAMENS COMPLEMENTAIRES	"	51
VI - TRAITEMENT ET RESULTATS	"	59
COMMENTAIRES	"	61
I - SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE	"	62
II - SYMPTOMATOLOGIE PARA-CLINIQUE	"	68
III - LA PRESSION DU L.C.R.	"	83
IV - ETUDE DES CAUSES	"	85
V - DIAGNOSTIC	"	91
VI - LIMITES DU SYNDROME	"	94
VII - TRAITEMENT	"	111
PHYSIO-PATHOLOGIE	"	112
I - MECANISME DE L'HYDROCEPHALIE A PRESSION NORMALE	"	113
II - PHYSIO-PATHOLOGIE DES SYMPTOMES	"	119
III - PHYSIO-PATHOLOGIE DU TRAITEMENT	"	122
CONCLUSIONS	"	123
BIBLIOGRAPHIE	"	127

I N T R O D U C T I O N

Il y a encore quelques années, la découverte d'une dilatation ventriculaire chez un malade présentant, en l'absence d'hypertension intra-crânienne, un tableau clinique de démence, associée ou non à des troubles neurologiques (que cet état soit primitif en apparence ou apparu dans les suites d'un traumatisme crânien, d'un accident hémorragique ou infectieux cérébro-méningé) conduisait souvent au diagnostic, sans espoir, "d'atrophie cérébrale" (62).

Depuis, deux découvertes majeures sont venues bouleverser ce chapitre de la pathologie : l'une d'ordre technologique est la découverte d'un système de valve permettant la dérivation externe du liquide céphalo-rachidien (L.C.R.) dans le système veineux (2 - 104) ; l'autre est l'isolement par HAKIM à partir du vaste cadre des atrophies cérébrales, d'une forme particulière d'hydrocéphalie chronique de l'adulte évoluant avec une pression normale du L.C.R., et remarquablement curable par un traitement neurochirurgical basé sur la dérivation externe à basse pression du L.C.R.

A propos de 7 observations, recueillies à la Clinique des Maladies du Système Nerveux, Professeur J. CASTAIGNE, Hôpital de la Salpêtrière et à la Clinique Neurochirurgicale, Professeur B. PERTUISET, Hôpital de la Pitié, qui nous semblent correspondre au syndrome décrit par HAKIM, nous nous proposons de faire une revue de la littérature à laquelle nous les confronterons.

H I S T O R I Q U E

A la suite de la Thèse de Hakim, en 1964, consacrée à la description d'un nouveau syndrome d'hydrocéphalie communicante chronique symptomatique avec pression normale du L.C.R., en 1965 S. HAKIM et R.D. ADAMS rapportent 3 cas de malades ayant installé progressivement (l'un de façon apparemment primitive, les deux autres dans les suites d'un traumatisme crânien) un syndrome démentiel et présentant à l'encéphalographie gazeuse une dilatation ventriculaire. En dépit de la normalité de la pression du liquide céphalo-rachidien ils observent une amélioration à l'occasion de ponctions lombaires répétées et en déduisent l'opportunité d'une dérivation externe du L.C.R. qui amène la disparition des symptômes.

A cette occasion, ils précisent la symptomatologie neuro-psychique et s'interrogent sur la physiopathologie du syndrome dont ils proposent une explication inspirée de la loi de Pascal selon laquelle la force qu'un liquide exerce sur les parois du "récipient" le contenant est égale au produit de la pression du liquide considéré par la surface des parois du récipient.

En raison de la sanction thérapeutique qu'il implique ils attirent l'attention des médecins sur ce syndrome afin que ne soit plus porté le diagnostic "définitif" de démence sans qu'ait été éliminée la possibilité d'une hydrocéphalie à pression normale.

Déjà en 1956 FOLTZ et WARD, rapportant dix cas de malades ayant présenté secondairement à une hémorragie méningée sous-arachnoïdienne, un tableau d'hydrocéphalie communicante chronique, attiraient l'attention sur le fait que, quelque soit le niveau de la pression du liquide céphalo-rachidien, élevé ou

normal, la dérivation externe du L.C.-R. apportait une amélioration considérable (régression de la symptomatologie clinique et de la dilatation ventriculaire).

En 1965, ADAMS et collaborateurs rapportent 3 nouveaux cas (1).

En 1966, reprenant les 9 cas observés depuis quelques années au Massachusset's General Hospital de Boston, ADAMS (2) présente une remarquable mise au point.

En 1966, également, Mac HUGH et Hellen GOODELL (72) précisent à propos de trois malades considérés comme déments et présentant une hydrocéphalie à pression normale, les signes permettant de ne pas les confondre avec des démences par atrophie cérébrale.

En 1967, Marian E. HILL et collaborateurs suite à leur rapport préliminaire présenté au 1er Congrès Canadien de Neurologie à Toronto en Juin 1966, rapportent 14 cas de malades atteints d'hydrocéphalie communicante chronique avec pression normale du L.C.-R.

A cette occasion ils insistent sur la nécessité de ne pas méconnaître la possibilité d'un tel diagnostic devant un tableau de démence progressive en raison des résultats remarquables qu'apporte la dérivation du L.C.-R. principalement dans les formes typiques associant 1) Une démence progressive 2) Des troubles de la marche et une urination 3) Une hydrocéphalie communicante que rien bien souvent ne laissait suspecter.

En 1968, N. GESCHWIND écrit un article sur le mécanisme de l'hydrocéphalie à pression normale où il considère la théorie inspirée de la loi de Pascal comme insuffisante à expliquer le syndrome en dehors d'une élévation de la pression du L.C.-R., où il fait remarquer que dans l'application du principe on a négligé les propriétés physiques des parois du

récipient, insistant sur la nécessité de prendre en considération la structure particulière des parois ventriculaires.

En 1969, R.G. OJEMANN et collaborateurs présentent une analyse détaillée de 28 malades suspects d'hydrocéphalie à pression normale - dont cinq ont déjà faits l'objet de publications antérieures. Ils confrontent les résultats du traitement aux cas cliniques précisant ainsi la symptomatologie typique et les indications thérapeutiques et discutent de l'étiologie et de la physiopathologie.

En 1970, D. Frank BENSON et collaborateurs font paraître un article sur le diagnostic de l'hydrocéphalie à pression normale. Ils y insistent sur l'intérêt de deux méthodes paracliniques : l'encéphalographie gazeuse fractionnée et la cisternographie isotopique, ainsi que sur l'intérêt de l'association de ces deux examens, pour le diagnostic et l'indication de la dérivation ventriculaire.

Cet article ne mentionnant pas le travail princeps de S. HAKIM en 1964, H. JANER-RUIZ, R. SAMPER, dans une lettre ouverte, signalent cette lacune aux auteurs et proposent que dans la mesure où l'on souhaite attribuer un nom propre à ce syndrome c'est celui de HAKIM qui doit l'être (Syndrome de HAKIM).

M A T E R I E L

Il comprend nos sept observations, que nous rapportons entièrement, et trente parmi les observations de la littérature, dont l'étude clinique et paraclinique était la plus complète.

Ces trente cas se répartissent ainsi :

3 cas de HAKIM et ADAMS
2 cas de ADAMS (1)
9 cas de OJEMANN
14 cas de M.E. HILL
2 cas de CHAWLA

Soit un total de 37 cas.

O B S E R V A T I O N S P E R S O N N E L L E S

Observation n° 1

Monsieur ART... Jean, né le 17 septembre 1903 - Ingénieur en retraite.

Malade hospitalisé dans le service de Monsieur le Professeur CASTAIGNE, Hôpital de la Salpêtrière le 12 janvier 1971 pour :

Détérioration intellectuelle modérée, sans désorientation temporo-spatiale ni troubles électifs des fonctions symboliques.

Troubles de la marche et syndrome pyramidal droit.

Antécédents

Personnels :

Strabisme divergent découvert dans la petite enfance ;
Traumatisme crânien sans perte de connaissance à l'âge de 10 ans ;
Rachianesthésie à l'âge de 12 ans, pour appendicectomie, suivie d'état confusionnel ;
Scarlatine à l'âge de 13 ans avec otite ;
Coxarthrose bilatérale et cervicarthrose ;
Détention et sévices mal précisés pendant la guerre.

Familiaux

Le frère aîné a été opéré d'un hématome intra-crânien.

Histoire de la maladie

En 1933 premier épisode neurologique, après des céphalées très intenses se produit pendant quelques minutes une suspension de conscience, cependant que le malade reste debout et prononce des propos incohérents. L'épisode est suivi d'un sommeil profond.

Depuis cet épisode épileptique Monsieur ART. souffre de céphalées globales épisodiques avec scintillements visuels.

Entre 1933 et 1950, 3 ou 4 crises d'allure identique à la première se produiront.

En 1950, crise d'épilepsie généralisée entraînant la prise de Gardénal.

Depuis 1969, l'activité est réduite et l'entourage observe un certain degré de ralentissement intellectuel et d'apathie.

En novembre 1970, crise sensitive cheïro-orale gauche avec tension artérielle à 21/11 (T.A. habituelle 14/9). Une consultation dans le service du Professeur MILLIEZ entraîne la découverte d'un rétrécissement urétral qui doit être opéré dans le service du Professeur KUSS.

En décembre 1970, apparition brutale d'une maladresse des mains (troubles praxiques ?), suivie d'une crise d'épilepsie généralisée, le lendemain troubles de l'écriture.

Avant l'intervention urologique l'avis du Professeur CASTAIGNE est sollicité.

L'examen dans le service le 12 janvier 1971 montre :

Détérioration intellectuelle modérée, sans désorientation temporo-spatiale ni troubles électifs des fonctions symboliques.

Syndrome pyramidal droit sans déficit moteur ni troubles de la sensibilité.

Hémianopsie latérale homonyme droite.

Hypoacousie gauche depuis 8 ans.

Par ailleurs existaient des troubles de la marche, difficilement interprétables en raison de la coxarthrose bilatérale.

T.A. 17/11 ; gros coeur avec aorte déroulée sans signe de décompensation cardiaque. Electrocardiogramme (E.C.G.) normal.

Les examens biologiques étaient normaux, en particulier le B.W., négatif.

A l'électroencéphalogramme (E.E.G.) on notait des signes importants de souffrance hémisphérique gauche.

Les radiographies du crâne montraient une opacité dense postérieure et gauche se projetant au-dessous de la partie antérieure de la fosse postérieure.

Les tomographies précisaient sa situation exacte, au niveau de la jonction temporo-occipitale gauche, un peu au-dessous du carrefour.

Le gammaencéphalogramme était normal.

La ponction lombaire (P.L.) montrait un liquide clair nomotendu (non chiffré) avec : protéines 1,55 g/litre dont 12 % de gamma-globulines, 9 lymphocytes par mm3.

L'existence de l'hypertension artérielle, la détérioration intellectuelle et les crises récentes conduisent alors à pratiquer une encéphalographie gazeuse plutôt qu'une artériographie. Elle montrait une très importante dilatation du carrefour et de la corne temporale gauche. Dans la région occipitale le ventricule gauche arrive jusqu'à la paroi. La corne frontale, le corps ventriculaire gauches, le ventricule latéral droit et le IIIe ventricule sont relativement gros. Il n'y a pas de déplacement des structures cérébrales médianes. L'angle fait par les toits ventriculaires (angle du corps calleux) était à 90°. On notait l'absence d'air à la convexité.

On concluait : atrophie localisée très importante sur fond d'hydrocéphalie communicante diffuse, sans air à la périphérie : il pourrait s'agir des séquelles d'un processus infectieux ou hémorragique.

Cette encéphalographie gazeuse est suivie d'une aggravation franche de la détérioration mentale, avec une mimique, une activité gestuelle et des réponses verbales très mal adaptées, et l'apparition d'un signe de Babinski droit.

Le 24 janvier 1971, deux jours après l'encéphalographie gazeuse on notait :

Cutané plantaire en extension à droite.

Tremblement au niveau de l'extrêmité distale du membre supérieur droit de type extra-pyramidal, apparaissant également au maintien de l'attitude.

Absence d'hypertonie associée.

Instabilité et manque d'assurance à la marche.

Lenteur de l'idéation, troubles du jugement (ne critique pas ou mal les histoires absurdes), troubles du raisonnement arithmétique.

Apraxie réflexive, apraxie constructive.

Incontinence.

Le 28 janvier 1971, on notait :

Etat délirant.

Désorientation temporo-spatiale importante.

Le 2 février 1971, grâce à un traitement par Corticotrophine de Synthèse on notait une nette amélioration avec

Régression de la confusion et critique de son état.

L'aspect encéphalographique, l'aggravation par cet examen firent envisager la possibilité d'une hydrocéphalie à pression normale et demander une cisternographie isotopique qui devait montrer :

"Existence d'une volumineuse hydrocéphalie à prédominance gauche avec signe pathognomonique du passage intra-ventriculaire du radiotraceur. Ce signe est observé dans les hydrocéphalies à pression normale. Une dérivation à basse pression du liquide céphalo-rachidien doit donc être discutée - Docteur ANCRI".

L'intervention est pratiquée le 27 février 1971 par le Docteur HOUTTEVILLE, Assistant à la Clinique Neurochirurgicale, Professeur B. PERTUISET, Hôpital de la

Pitié. Elle consiste en la pose d'une valve de Holter à basse pression, ventriculo-atriale.

Dans les suites opératoires on note :

Une amélioration nette de la détérioration intellectuelle, amélioration de l'idéation, retour d'une certaine vivacité d'esprit, critique des histoires absurdes. Une amélioration des troubles de la marche.

A l'examen persistaient :

des réflexes ostéo-tendineux (R.O.T.) vifs, le signe de Babinski droit, l'hémianopsie latérale homonyme droite.

L'E.E.G. montrait la disparition de l'importante souffrance hémisphérique gauche. La persistance d'anomalies lentes à maximum postérieur et droit. Un rythme alpha très mal organisé.

Le malade quitte le service le 12 mars 1971.

Revu en consultation deux mois plus tard le 25.5.71, on notait une amélioration intellectuelle majeure:

" ne somnole plus. Absence de troubles du caractère lit de nouveau et recommence à s'intéresser à ses affaires, marche facilement 3 à 4 kilomètres sans s'arrêter. Disparition de la maladresse des mains. Subjectivement le malade se sent considérablement amélioré sur le plan intellectuel".

Observation n° 2

Madame TAR... Marie - Institutrice retraitée - 58 ans

La malade est adressée dans le service de Monsieur le Professeur CASTAIGNE, Hôpital de la Salpêtrière, par le service de Rhumatologie du Professeur DELBARRE, Hôpital Cochin pour :

Bilan neurologique, avant de poser l'indication thérapeutique du traitement chirurgical d'une coxite bilatérale chez une malade présentant une polyarthrite rhumatoïde ancienne, en raison d'un syndrome pyramidal bilatéral, d'une baisse des capacités intellectuelles, de troubles mnésiques et d'une désorientation dans le temps et dans l'espace.

Antécédents

Polyarthrite chronique évolutive ayant débuté en 1950, avec actuellement une importante atteinte des deux hanches et du genou droit.

Histoire de la maladie

La malade a exercé son métier d'institutrice jusqu'en 1969.

Les troubles de la marche pour lesquels il est difficile de faire la part, du moins au début, de ce qui revient à l'atteinte inflammatoire et de ce qui revient à l'atteinte neurologique, semblent avoir débuté en 1968. La malade marchait à petits pas et dût bientôt, en raison de troubles de l'équilibre avec chutes, s'aider du mobilier ou d'une tierce personne pour marcher. Elle ne pouvait plus sortir seule de chez elle. Depuis un an elle ne tient plus debout en raison d'une rétropulsion. Depuis août 1970, après une chute avec fracture de l'humérus, sans traumatisme

crânien, la famille a remarqué l'installation progressive de troubles des fonctions supérieures :

Indifférence et labilité émotionnelle,
Troubles de la mémoire portant sur les faits récents,
Désintérêt : n'écrit plus depuis un an en dehors de toute gêne motrice,
ne lit plus depuis six mois.
Baisse de l'efficience intellectuelle, lenteur de l'idéation.

Enfin depuis un an il existe des céphalées occipitales, certains épisodes se seraient accompagnés de nausées.

La malade est hospitalisée le 12.2.72.

Station debout et marche, impossible sans aide
Rétropulsion et apraxie de la marche
Force musculaire, absence de déficit moteur net systématisé
Tonus normal
R.O.T. tous vifs symétriques
Signe de Babinski bilatéral
Signe de Hoffman bilatéral
Polico-mentonnier droit
Absence de troubles de la sensibilité
Urination intermittente dont la date de début est difficile à préciser
Absence de syndrome cérébelleux
Paires crâniennes normales.

Etude des fonctions supérieures :

Détérioration intellectuelle importante, d'autant plus facile à apprécier que Madame TAR. était institutrice.

Troubles mnésiques portant essentiellement sur les faits récents, mais touchant également les faits anciens.

Désorientation dans le temps et à un moindre degré dans l'espace.

Le jugement est perturbé, la malade est cependant attentive à l'exposé des histoires absurdes.

Pas de troubles aphasiques évidents.

Examen psychologique le 5.4.72 (Madame BEAUVOIS).

"La malade très déprimée ne peut pratiquement pas passer les tests. Elle pleure dès qu'on lui propose une activité, se plaignant de ne plus pouvoir rien faire.

Seuls quelques éléments ont pu être relevés :

La malade ne présente pas de variation de l'attention. Le langage oral paraît normal ; le langage écrit est pratiquement inexplorable, la malade déclarant qu'elle ne peut plus écrire sans pouvoir préciser pourquoi. Elle n'écrit que deux mots spontanément Bonjour et Enfant et une phrase sous dictée, l'écriture est presque illisible à cause des troubles du graphisme, cependant certains mots paraissent incorrects.

Aucune activité mettant en jeu les praxies constructives (cubes, reproduction de la figure de Rey) n'a pu être réalisée, la malade pleurant dès qu'on lui en propose une.

Il existe des troubles importants de la mémoire dont elle est en partie consciente, les souvenirs récents sont pauvres et lacunaires, (elle sait cependant qu'elle m'a vue hier matin et se souvient d'avoir vu l'interne juste avant de descendre).

Toutes les épreuves de rétention et d'apprentissage sont déficitaires.

On relève une importante désorientation dans le temps (pense avoir 46 ou 55 ans) ; ne peut donner la date alors que l'orientation dans l'espace paraît relativement conservée.

Ni fabulation, ni fausse reconnaissance".

Les examens biologiques sont normaux, mis à part la vitesse de sédimentation globulaire qui est à 63 - 100. le B.W. est négatif.

L'E.E.G. montre un rythme de base lent et labile à 8 ou 10 cycles/seconde (c/sec). Il est largement réparti, de bonne réactivité. Il existe une discrète activité rapide mal systématisée. On recueille un contenu lent assez abondant comportant des rythmes de 2 à 3 c/sec se superposant à des rythmes voisins de 1 c/sec, intermittents prédominant au niveau des régions pariétales.

On recueille en outre des bouffées d'ondes delta paroxystiques à maximum temporal et à prédominance gauche. L'hyperpnée n'a pas pu être exécutée. Les réponses à la stimulation lumineuse intermittente (S.L.I.) sont peu visibles.

Conclusion : tracé altéré, montrant des signes importants de souffrance hémisphérique bilatéral à prédominance temporo-pariétale. On ne constate pas d'asymétrie significative.

L'examen ophtalmologique montre une acuité visuelle ODG à 7/10. Un champ visuel normal, un fond d'oeil normal en dehors d'artères brillantes.

Les radiographies du crâne ne montrent qu'une décalcification du dorsum sellae.

Les radiographies du rachis cervical et de la charnière cervico-occipitale sont normales.

Le gammaencéphalogramme est normal.

Une artériographie carotidienne gauche est pratiquée, qui montre des vaisseaux cérébraux de calibre irrégulier, l'absence de déplacement des grands axes artériels, une veine septale allongée et concave en haut, un élargissement de l'angle veineux.

La P.L. montrait une pression du liquide céphalo-rachidien (L.C.R.) à 12 cmH_2O. Protéines totales 0,40 g/l au Lowry dont gamma-globulines 7 %, 2,2 éléments/mm3.

On pratique alors une encéphalographie gazeuse le 15.3.72 qui montre un quatrième ventricule et un aqueduc de Sylvius en place et non dilatés. Le troisième ventricule est médian, dilaté. Il existe une énorme dilatation ventriculaire plus marquée à droite qu'à gauche. L'angle des toits ventriculaires est à 100°. De profil aspect boîselé des toits ventriculaires. L'air s'infiltre un peu à la base antérieure jusqu'à la région optochiasmatique qu'il injecte. A part ce passage l'air semble s'arrêter au niveau du foramen ovale.

Une cisternographie isotopique est pratiquée le 20.3.72, Docteur ANCRI :

«Contamination ventriculaire tardive. Bien que non immédiate, cette anomalie témoigne d'un trouble important de la circulation du liquide céphalo-rachidien.

De ce fait l'indication d'une dérivation à basse pression du liquide céphalo-rachidien pourrait être bénéfique".

La malade fut opérée dans le service de Monsieur le Professeur B. PERTUISET par le Professeur J. PHILIPPON. Pose d'une valve de Holter, ventriculo-atriale à basse pression.

Au décours des suites opératoires simples on notait le 23.6.72 un résultat remarquable sur le plan psychique.

Observation n° 3

Monsieur LEO... René, né le 4 juillet 1923
Employé aux P. et T.,

Monsieur LEO est hospitalisé dans le service de Monsieur le Professeur CASTAIGNE le 24 mai 1972 pour :

Des troubles de la marche avec syndrome pyramidal des 4 membres, syndrome cérébelleux cinétique et statique des 2 membres inférieurs.

Antécédents

Intoxication éthylique chronique modérée ;
Maladie de Recklinghausen avec molluscum, tâches café au lait et neurofibromes sur le thorax, l'abdomen, les membres ;
Primoinfection tuberculeuse, à l'âge de 10 ans, ayant nécessité un séjour de 6 mois en Sanatorium ;
Mastoïdite à l'âge de 17 ans.

Histoire de la maladie

Difficile à faire préciser en raison de la lenteur de l'idéation et de troubles mnésiques. Il semble que le début des troubles remonte à 2 ou 3 ans par une gêne à la marche avec fatigabilité, enraidissement, troubles progressivement croissants, limitant le périmètre de marche. Parallèlement le malade a noté une modification de sa voix.

Le 15 janvier 1972, les troubles de la marche sont à l'origine d'une chute pendant son travail.

Le malade est alors hospitalisé dans le service du Docteur RYCKEWAERT, Hôpital Lariboisière, où en raison de la symptomatologie neurologique, de la maladie de Recklinghausen et d'une ébauche d'impression basilaire sur les radiographies, il est demandé une myélographie gazeuse :

"1°/ L'étude de la grande citerne en position assise, montre une grande citerne un peu étroite en regard d'une sténose de l'arc postérieur de l'atlas.

2°/ L'examen est poursuivi par une myélographie gazeuse par reflux qui ne montre pas d'anomalies".

Le malade est alors hospitalisé dans le service.

On est en présence d'un homme de taille moyenne, en bon état général, le cou est court. Le désir de coopération est manifeste, mais infructueux, les repères chronologiques et les faits pathologiques changent d'un jour à l'autre.

Le niveau intellectuel antérieur devait être moyen, il semble cependant exister une discrète détérioration intellectuelle. Il existe une difficulté et une lenteur à la compréhension des ordres et problèmes complexes, ainsi qu'aux réponses qui sont imparfaites.

Il n'y a pas, actuellement, de troubles sphinctériens mais le malade signale quelques épisodes de mictions impérieuses.

La voix est scandée et nasonnée.

Le faciès est peu mobile, avec contracture permanente du frontal donnant un aspect globuleux et écarquillé des globes oculaires.

Les gestes sont rares et malhabiles.

A l'examen on note une marche cérébello-spasmodique typique, avec spasticité, démarche ébrieuse, élargissement du polygone de sustentation, décomposition du demi-tour. La tête est en permanence légèrement inclinée sur le côté droit.

La force musculaire est normale, le membre supérieur droit plus petit que le gauche chez ce malade droitier est légèrement plus faible. Cet état existerait depuis toujours.

Les R.O.T. sont vifs aux membres supérieurs, très vifs aux membres inférieurs : nettement pathologiques avec clonus de la rotule, trépidation épileptoïde du pied. Le réflexe cutané plantaire est en extension à droite et à gauche : il existe un signe de Babinski bilatéral.

La sensibilité est normale à tous les modes.

Il existe un syndrome cérébelleux cinétique et statique aux membres inférieurs, un petit élément cérébelleux cinétique au membre supérieur droit.

Il existe une hypertonie de type pyramidal aux membres inférieurs.

On note un nystagmus horizontal dans le regard latéral gauche. Il n'y a pas de déviation des index.

Les paires crâniennes sont normales.

L'examen général est normal, la T.A. est à 17/11.

Les examens biologiques sont normaux, le B.W. est négatif.

L'examen oculaire : acuité, champ visuel et fond d'oeil est normal.

Les radiographies du crâne montrent une légère décalcification du dorsum sellae.

L'E.E.G. montre un tracé très proche de la normale avec cependant, en particulier, lors de l'hyperpnée, quelques épisodes de ralentissement voisins de 4 à 7 c/sec, temporaux et temporaux frontaux, un peu aigus, mais non paroxystiques, auxquels on n'accorde pas de valeur lésionnelle du moins organique évidente.

La P.L. montre un liquide clair, normotendu 14 cmH_{20}, avec : protéines 0,41 g/l au Lowry dont 12 % de gamma-globulines, 5 éléments par mm3. Une glycorachie à 0,60 g/l, des chlorures à 6,75 g/l.

Devant ce tableau, et en raison du caractère normal de la grande citerne cérébelleuse, on suspecte la possibilité d'une hydrocéphalie à pression normale et on demande une cisternographie isotopique.

Celle-ci montre (Docteur ANCRI) une lenteur de la résorption du radioisotope et une contamination ventriculaire symptomatique d'une hydrocéphalie à pression normale.

Cet examen est complété par une encéphalographie gazeuse fractionnée qui montre :

1) Dilatation notable du quatrième ventricule, avec un aspect légèrement bombé du versant antérieur du toit, une dilatation de la partie postérieure de l'aqueduc.

2) Un gros troisième ventricule.

3) Une grosse dilatation des ventricules latéraux intéressant également les cornes temporales qui sont très dilatées. L'angle des toits des 2 cornes frontales est égal à 95°.

4) L'air filtre très légèrement dans la citerne chiasmatique en avant de la membrane de Key Retzius en position de cornes frontales.

5) Les sillons de la corticalité hémisphérique, le lac sylvien et l'espace interhémisphérique n'ont pu être injectés.

On concluait (Docteur FREDY) : hydrocéphalie avec blocage tout antérieur de la base sans aucun passage sur la convexité.

Des clichés de contrôle, de face et de profil, pris dans les mêmes conditions montraient :

Une légère augmentation du volume des cornes frontales 24 heures après, et 48 heures après un état stationnaire, la persistance 96 heures après l'examen d'une importante quantité d'air dans les ventricules.

Au décours de l'encéphalographie gazeuse fut noté un état de somnolence et une réduction importante de l'activité motrice, une diminution très importante du langage spontané. Il n'y eut ni syndrome confusionnel, ni troubles sphinctériens.

Le malade fut alors transféré à la Clinique Neurochirurgicale, Professeur B. PERTUISET, et bénéficia d'une dérivation du liquide céphalo-rachidien. Pose d'une valve de Holter à basse pression, ventriculo-atriale (Professeur PHILIPPON).De retour dans le service deux semaines plus tard on notait :

Une nette amélioration du syndrome mental, sur le plan de la vivacité intellectuelle et de l'idéation. Amélioration ressentie nettement par le malade.

Surtout une amélioration très nette des troubles de la marche (portant essentiellement sur l'élément pyramidal) qui était plus rapide.

Observation n° 4

Monsieur ZAW... N. Tailleur de cuir
né le 27 juillet 1905

Dossier dû à l'obligeance de Monsieur le Professeur PERTUISET - Clinique Neurochirurgicale - C.H.U. Pitié-Salpêtrière, Secteur Pitié

Malade de 65 ans, hospitalisé pour des céphalées anciennes et une baisse bilatérale de l'acuité visuelle.

Antécédents

Grippe Espagnole en 1918.

Episode de hoquet en 1940, ayant duré un mois, et nécessité une hospitalisation. Ce hoquet s'est répété depuis épisodiquement.

Opérations itératives en 1963, 1964, 1965 pour fistule anale avec abcès.

Histoire de la maladie

Depuis de nombreuses années, le malade présente des céphalées. Elles seraient apparues en 1946, à la suite d'une peur intense et auraient cédé rapidement pour réapparaître en 1948, elles sont alors précédées d'éclipses visuelles et parfaitement calmées par les antalgiques usuels. Elles surviennent plusieurs fois par an et durent environ une demi-journée à chaque fois. Elles évolueront sur le même mode jusqu'en 1963.

A partir de 1963 les céphalées cesseront complètement pour reprendre en 1967. Elles sont alors orbito-frontales avec sensation de barre sur le front et d'yeux enfoncés dans les orbites comme si l'on bourrait ces dernières de chiffons. Elles ne s'accompagnent plus de phénomènes visuels, durent une heure environ et surviennent une fois par semaine. Elles sont remarquablement calmées par l'aspirine.

Deux mois avant l'hospitalisation, les céphalées ont vu leur fréquence augmenter et parallèlement le malade a constaté une baisse bilatérale et progressivement aggravative de son acuité visuelle. Il est au moment de son hospitalisation obligé d'utiliser une loupe munie d'un dispositif lumineux pour lire.

Monsieur Z. est hospitalisé une première fois le 14.XI.69. L'examen neurologique est strictement normal. Le bilan biologique est normal. Le B.W. négatif.

L'examen ophtalmologique montre une acuité visuelle à 4/10e à droite et à gauche. Des papilles à bords nets mais pâles. Unealtération du champ visuel qui montre une amputation nasale inférieure bilatérale mais prédominant à gauche où elle déborde en temporal.

Les radiographies du crâne sont normales, cependant la selle turcique apparaît un peu large, les tomographies confirmeront son intégrité.

Un bilan endocrinologique est normal.

L'E.E.G. est normal.

On pratique alors une artériographie carotidienne droite, le 19.XI.69, qui montre une importante dilatation ventriculaire symétrique et l'absence de déplacement des structures médianes.

Le 27.XI.69 est pratiquée une encéphalographie gazeuse fractionnée, dont on ne retrouve malheureusement qu'un compte-rendu succinct qui indique :

Dilatation ventriculaire symétrique quadri-ventriculaire. La citerne opto-chiasmatique est normale.

Le L.C.R. prélevé à l'occasion de cet examen montre : Albumine 0,60 g/l (Sicard) et 2 éléments/mm3.

Les examens n'ayant pas fait la preuve d'une lésion expansive le malade quitte le service le 28.XI.69.

Il y est réhospitalisé 3 mois plus tard le 18.3.70 pour aggravation de la baisse de l'acuité visuelle (3/10e) et de l'altération du champ visuel. Les ophtalmologistes, qui ne voient aucune raison de leur côté, à ces troubles de l'acuité et du champ visuel, insistent pour que l'on cherche s'il n'existerait pas un degré même minime d'hypertension intra-crânienne.

L'examen neurologique est toujours strictement normal. Deux ponctions ventriculaires sont alors pratiquées qui ne permettent pas de mettre en évidence d'hypertension intra-crânienne. Mais fait d'importance majeure ces deux ponctions ventriculaires amènent d'une part la cédation des céphalées et d'autre part une amélioration visuelle, très nette quant à l'acuité, plus discrète quant au champ visuel.

Une cisternographie isotopique (SAI^{131}) est pratiquée le 24 mars 1970 - Docteur ANCRI.

"L'exploration du liquide céphalo-rachidien permet d'objectiver une distribution anormale du radio-traceur avec passage intra-ventriculaire. A partir de la 2e heure on observe un passage dans les citernes sylviennes, les espaces sous-arachnoïdiens péri-cérébraux et plus tardivement une résorption importante au niveau du sinus longitudinal supérieur.

Conclusion : ralentissement de la dynamique normale du liquide céphalo-rachidien avec passage anormal intra-ventriculaire ce qui témoigne de l'existence d'une hydrocéphalie liée à un blocage incomplet des citernes de la base".

En conséquence, le 27 mars 1970, le malade est opéré par le Docteur SACHS qui pose une valve ventriculo-atriale à basse pression (Holter).

Le 31.3.70 on notait une amélioration de l'état général et psychique (troubles psychiques antérieurs non précisés) et une amélioration nette de l'acuité visuelle "peut lire sans loupe". Disparition des céphalées.

Le 1.1V.70 l'examen ophtalmologique montrait :

Acuité visuelle O.D. : 4/10 (papilles parfaitement nettes
O.G. : 6/10 (bien limitées mais pâles

Sorti le 4.1V.70,le malade fut revu le 2.X1.70 : on notait une persistance de l'amélioration, stable depuis le dernier examen.

Observation n° 5

Monsieur TAL... Antoine - Sans profession -
né le 11.X.1921

Observation due à l'obligeance de Monsieur le Professeur PERTUISET, Clinique Neurochirurgicale - C.H.U. Pitié-Salpêtrière - Secteur Pitié.

Histoire de la maladie

Les antécédents n'ont pu être précisés en raison de la détérioration intellectuelle.

Cet homme de 50 ans hospitalisé depuis le 3 mai 1971 au Centre Psychothérapique Départemental de la Nièvre pour une détérioration intellectuelle supposée d'origine éthylique est adressé dans le service de Monsieur le Professeur PERTUISET en raison de la suspicion d'un hématome intra-crânien.

Le 14.XI.1971 le malade est victime d'un traumatisme crânien (chute d'un toit). Dans les 24 heures suivant l'accident le malade est obnubilé ; il a présenté deux vomissements et l'examen note une hémiparésie droite avec signe de Barré, les cutanés plantaires sont en flexion.

Les radiographies du crâne objectivent une fracture temporo-pariétale gauche.

Le F.O. montre : "sclérose vasculaire, absence d'oedème papillaire. A gauche papille à secteur temporal pâle (aspect déjà ancien)".

L'E.E.G. montre des signes de souffrance temporale bilatéraux mais à prédominance gauche.

Monsieur TAL. entre dans le service le 15.XI.71.

On note : Interrogatoire difficile en raison d'un état confusionnel.

Station debout et marche impossible sans soutien ;
Pas de déficit moteur évident ;
Pas de troubles de la sensibilité ;
R.O.T. vifs mais symétriques ;
Réflexes cutanés plantaires en flexion ;
Suspicion d'hémianopsie latérale homonyme gauche ;
Pas de troubles aphasiques évidents ;
Troubles sphinctériens.

On pratique un échoencéphalogramme qui montre un "écho médian" en place.

L'artériographie carotidienne droite montre une importante dilatation ventriculaire, les structures médianes sont en place.

En raison de l'absence d'amélioration, une artériographie carotidienne gauche est pratiquée. Elle confirme la dilatation ventriculaire et l'absence d'hématome intra-crânien.

On décide alors de pratiquer une cisternographie isotopique (Docteur ANCRI) SAI^{131} voie occipitale, le 13.12.71 :

"Contamination intra-ventriculaire très importante, associée à une contamination modérée des espaces sous arachnoïdiens. La faible régression de la contamination intra-ventriculaire associée à l'absence d'hyperactivité para-sagittale témoigne d'un ralentissement très important, mais non complet, du mouvement du liquide céphalo-rachidien".

Le 20.12.71 est pratiquée une encéphalographie gazeuse fractionnée qui montre une importante dilatation quadriventriculaire, les cornes temporales sont nettement dilatées ; la dilatation intéresse l'aqueduc de Sylvius. On note l'absence d'injection des sillons de la convexité et des lacs sylviens. La citerne prépédonculaire est injectée, il existe un blocage au niveau de la citerne opto-chiasmatique. L'angle des toits ventriculaires est à

90° (angle du corps calleux).

Le diagnostic d'hydrocéphalie par blocage extra-ventriculaire étant le plus vraisemblable on décide de mettre une dérivation ventriculo-cardiaque. L'enregistrement continue de la pression intra-crânienne montre que celle-ci varie de 15 à 25 mm de mercure.

Le malade est opéré le 22.XII.1971 (Professeur PHILIPPON). Mise en place d'une valve de Holter à pression moyenne (pression de passage per-opératoire à 130mmH_2O).

Les suites opératoires sont simples.

On note rapidement une amélioration de la vigilance, une amélioration des troubles de la statique et de la marche mais la détérioration intellectuelle reste importante, associée à un comportement ludique et à une logorrhée souvent incohérente.

Observation n° 6

Madame MU... Julie, née le 7 juillet 1901 à Seged Hongrie

Cette malade de 71 ans est hospitalisé dans le service de Monsieur le Professeur CASTAIGNE, Hôpital de la Salpêtrière, le 10 janvier 1972 pour une baisse de l'efficience intellectuelle, des troubles mnésiques et des troubles du comportement. Cet état qui évolue de façon fluctuante depuis six mois s'est installé dans les suites d'une méningite purulente comateuse à pneumocoques, sans signe de localisation, contemporaine d'une pneumonie survenue le 13 janvier 1971.

La malade a été traitée de janvier à mai à l'hôpital Claude Bernard (service de Monsieur le Professeur VIC-DUPONT). A sa sortie de l'hôpital on notait un examen neurologique normal et la ponction lombaire montrait albumine : 0,60 g/l, 1 élément/mm3, liquide stérile, glycorachie 0,65 g/l.

La malade passa le mois de juin en maison de repos, là furent notés de petits troubles du comportement avec agitation.

Elle fut revue fin juin 1971 :

On notait l'existence de troubles psychiques fluctuants.

Une détérioration intellectuelle.
Une labilité émotionnelle.
Quelques mictions impérieuses.

L'examen neurologique montrait :

Des R.O.T. symétriques à peine vifs.

Un cutané plantaire en flexion à droite et à gauche.

Un réflexe de succion, un comportement de préhension bilatéral.

Cet état va rester fluctuant jusqu'à la fin de l'année 1971, où devant la persistance des troubles la malade est hospitalisée dans le service. Le 10 janvier 1972 :

L'examen neurologique est alors strictement normal mais l'examen des fonctions supérieures montre une baisse de l'efficience intellectuelle et des difficultés mnésiques :

Examen psychologique

Epreuves utilisées et résultats numériques :

Binois-Pichot : impraticable - la malade qui lit pourtant correctement ne comprend pas la consigne, malgré différents essais, à plusieurs jours d'intervalle.

P.M. 38 : 21 points - légèrement inférieur au centile 30 (24 points pour 65 ans)

WAIS : Q.I.V. = 89
Q.I.P. = 75
Q.I.T. = 81

Aux épreuves verbales, on note une baisse plus marquée en mémoire de chiffres et en arithmétique.

On remarque une baisse à toutes les épreuves de performance, et plus particulièrement aux cubes.

Benton : note présumée = 7
note obtenue = 0
différence = 7

Aucun dessin n'est reproduit correctement, on remarque :

- une figure non fermée,
- des persévérations,
- des duplications.

Figure de Rey : - copie : type V - 4' ; la figure est inorganisée et lacunaire ; on note une béance à gauche et des duplications de traits horizontaux.

- mémoire : type V - 2'30 ; seule la forme globale de la figure et un détail (non achevé) sont

reproduits. On remarque des duplications.

Wecheler-Mémoire : note = 39,5 - Q.M. = 88

On note, outre des difficultés mnésiques aux épreuves de contrôle mental et de rétention d'ensembles verbaux, une chute totale à l'épreuve de rétention visuelle.

Conclusion :

Il existe chez cette malade, dont le niveau actuel est inférieur à la moyenne, une baisse de l'efficience intellectuelle qui prédomine très nettement aux épreuves perceptivo-motrices (Rey, cubes de Kohs ...). On remarque en outre des difficultés mnésiques, surtout de rétention visuelle (Melle SAILLANT).

Il existe une lenteur de l'idéation. L'orientation temporo-spatiale est bonne. Il n'y a pas de troubles sphinctériens. Il n'apparaît pas à l'évidence de troubles du comportement, cependant on remarque que la malade s'est mis en tête d'apprendre l'Anglais (ce à quoi elle travaille à longueur de journée sans rien retenir) et de partir au Canada.

L'entretien avec la famille nous apprend que la malade est incapable de tenir sa maison (désordre, incurie) incapable de faire ses courses (achats inutiles, gaspillage, difficultés pour payer), fait des erreurs dans la cuisine (jette les nouilles et garde l'eau de cuisson). De ce fait la famille qui a peur d'un accident (gaz) d'autant que la malade est légèrement euphorique et peu consciente de ses troubles, veille sur elle et l'aide.

L'examen oculaire est normal, mis à part une discrète sclérose vasculaire.

Les radiographies du crâne sont normales.

L'E.E.G. est normal.

En raison de l'âge de la malade et de la suspicion de troubles de l'hydraulique cérébro-méningé compte tenu de l'antécédent de méningite on décide de pratiquer d'emblée une cisternographie isotopique ; Docteur ANCRI :

"Il existe de façon indiscutable une contamination intra-ventriculaire, avec un passage relativement modéré par rapport à la quantité injectée.

Conclusion : très importante perturbation de la circulation du liquide céphalo-rachidien très en faveur d'une hydrocéphalie à basse pression.

Le blocage paraît se situer au niveau des citernes péricérébelleuses, autour du tronc et de la base de l'étage antérieur".

Une intervention de dérivation à basse pression du liquide céphalo-rachidien est alors proposée à la malade. En raison d'un voyage, la famille demande qu'on surseoit à l'intervention.

Revue deux mois plus tard la malade apparaît très améliorée ce que confirme la famille. On décide de se contenter d'une simple surveillance. Il n'a pas été fait de nouvelle cisternographie. La malade n'a pas été revue depuis.

ervation n° 7

Mademoiselle JOR... Mireille - Couturière
née le 25 janvier 1952

Jeune fille de 19 ans hospitalisée dans le service de Monsieur le Professeur CASTAIGNE du 13.1.71 au 4.2.71 pour une baisse bilatérale de l'acuité visuelle.

Antécédents

Naissance normale. Il semble que la malade ne se tenait pas debout à 15 mois. Vers l'âge de 19 mois (fin de l'année 1953) méningite tuberculeuse traitée et guérie. Dans les suites, scolarité difficile, n'obtient pas le C.E.P. Apprend le métier de couturière qu'elle exerce actuellement.

Histoire de la maladie

Depuis septembre 1970 sont apparues des céphalées bilatérales frontales et - ou - occipitales sans caractère particulier sinon leur apparition récente et leur tenacité. Il n'existe pas d'état nauséeux ni de vomissements.

Parallèlement il existe un larmoiement en fin de journée et la malade note une baisse de l'acuité visuelle.

Un examen ophtalmologique pratiqué le 11.IX.70 à l'Hôpital-Hospice de Magny en Vexin (Docteur Alain KREBS) note : acuité visuelle 5/10 à droite ; 3/10 à gauche et au fond d'oeil atrophie optique bilatérale sèche avec gros rétrécissement du champ visuel.

Il est noté par ailleurs un nystagmus et des troubles de l'équilibre.

La malade est alors hospitalisée dans le service le 13.1.1971.

A l'examen on notait :

Marche normale ;
Station debout : yeux ouverts : danse des tendons ;
yeux fermés : instabilité avec
tendance à la chute en avant et à droite ;
Force musculaire normale ;
R.O.T. normaux, cutanés plantaires en flexion ;
Sensibilité normale à tous les modes ;
Tonus et coordination normaux ;
Paires crâniennes :
motricité oculaire extrinsèque et intrinsèque
normale
I - VII - IX - X - XI - XII normales
II et VIII (cf. infra)

L'examen somatique est normal, le périmètre céphalique également.

Les examens biologiques sont normaux, le B.W. négatif. La cuti est positive. La recherche de bacille de Koch est négative. La vitesse de sédimentation est à 25/54.

La P.L. montre un liquide claire normotendu avec Protéines : 0,32 g/p. 1000 au Lowry dont gamma-globulines 10 % et 0,2 lymphocytes par mm3.

L'E.E.G. montre un contenu lent un peu trop abondant pour l'âge du sujet, mais sans asymétrie ni signes paroxystiques.

Les radiographies du crâne montrent une légère décalcification du dorsum sellae. Les trous occipitaux sont normaux.

L'examen ophtalmologique du 14.1.71 montre :
acuité visuelle oeil droit 3/10 ; oeil gauche 2/10. Nystagmus dans le regard latéral.
fond d'oeil droit et gauche papilles cireuses.
champ visuel au Goldman scotome para-central bilatéral.

L'examen nystagmographique du 15.1.71 montre :

"Il existe un nystagmus horizontal et horizonto-rotatoire spontané dans les regards latéraux, mais il est épuisable. Les réponses aux épreuves provoquées montrent une hyporéflexie vestibulaire bilatérale. L'ensemble est en faveur d'une atteinte périphérique".

Un examen psychologique est pratiqué le 19.1.71 : "Il s'agit d'un sujet de niveau intellectuel très inférieur à la normale (WAIS : Q.I.V. = 69 ; Q.I.P. = 52 ; Q.I.T. = 59) qui ne présente pas de baisse d'efficience".

On apprend par le service de pédiatrie de l'Hôpital-Hospice de Mantes la Jolie, Yvelines, Docteur M. SEGUIN, que l'enfant JOR. Mireille a été hospitalisée le 4.4.1953 pour une méningite tuberculeuse ayant sous traitement évolué vers la guérison. Les examens du fond d'oeil pratiqués à cette époque et en cours d'hospitalisation ont toujours été normaux. L'enfant a été suivi jusqu'en 1956 époque à laquelle le fond d'oeil et la ponction lombaire étaient normaux.

En conséquence on envisage le diagnostic d'arachnoïdite opto-chiasmatique et on demande une encéphalographie gazeuse fractionnée avec cisternographie. Cet examen pratiqué le 28.1.71 montrait :

"Grosse dilatation ventriculaire intéressant également le quatrième ventriculaire et l'aqueduc de Sylvius. L'angle des toits ventriculaires est à 80°. La grande citerne est volumineuse. Absence de passage de l'air dans les sillons périphériques corticaux. Blocage aérien à la base au niveau de la partie antérieure de la citerne interpédonculaire. L'air n'a pas pu pénétrer dans la citerne opto-chiasmatique. On concluait : Hydrocéphalie communicante avec blocage antérieur de la base séquelles de méningite".

Devant ce tableau une cisternographie isotopique est pratiquée - Docteur ANCRI - qui confirme le blocage et objective une contamination ventriculaire pathognomonique d'une hydrocéphalie à pression normale.

La malade est opérée le 16.2.71 par le Professeur PHILIPPON, Clinique Neurochirurgicale, Professeur B. PERTUISET, Hôpital de la Pitié, "mise en place d'une dérivation ventriculo-cardiaque du liquide céphalo-rachidien. Valve de Holter à basse pression".

Les suites opératoires sont simples. La malade quitte le service le 13.3.71.

Elle n'a pas été revue depuis.

A N A L Y S E des O B S E R V A T I O N S

ETUDE DES SIGNES CLINIQUES

Les signes cliniques observés chez ces 37 malades peuvent être groupés en deux grands syndromes : un syndrome mental et un syndrome neurologique, auxquels il faut adjoindre la possibilité de troubles sphinctériens.

A - Le syndrome mental

Il existait chez 36 malades ; nous pensons en effet que dans notre cas n° 7 la débilité mentale est indépendante du syndrome qui nous occupe (rappelons que cette malade ne tenait pas debout à quinze mois, qu'elle a présenté une méningite tuberculeuse à dix-neuf mois et que l'examen psychologique n'a pas montré de baisse de l'efficience intellectuelle). Quant au malade n° 9 de OJEMANN, où l'examen des fonctions supérieures avait été considéré comme normal, il apparût dans les suites de l'intervention une amélioration marquée du fonctionnement intellectuel.

La gravité et la richesse de ce syndrome, qui semblent fonction de l'ancienneté de la maladie étaient différentes d'un malade à l'autre.

Il comprend :

1) Des troubles de l'activité psychique (détérioration intellectuelle).

Ces troubles étaient notés dans tous nos cas saus un (cas n° 7) et dans : les 3 cas de HAKIM et ADAMS ; les 2 cas de ADAMS ; les 9 cas de OJEMANN ; dans tous les cas de M.E. HILL sauf le cas 11 ; les 2 cas de CHAWLA. Soit dans 35 cas.

Le ralentissement intellectuel est l'élément dominant, il s'accompagne d'un appauvrissement du jeu de la physionomie qui semble marquée d'indifférence ou inexpressive. Le regard est peu mobile et lointain. Ainsi le malade apparaît apathique, indifférent.

Il existe une diminution du langage spontané, l'élocution est lente comme si le malade après chaque mot devait faire effort pour chercher et trouver le suivant. La voix est basse et monotone. Il existe un ralentissement moteur. Ces malades restent volontiers immobiles dans leur fauteuil ou leur lit, avares de gestes. Spontanément ils ne font ou ne disent rien. Il semble exister une perte de la spontanéité et de l'initiative motrice.

L'attention est le plus souvent difficile à capter et à maintenir. Elle est labile, incapable de se fixer, flottante au gré des stimulus.

L'idéation est ralentie ; l'évocation des mots est diminuée (il est à noter que contrairement aux aphasiques ces malades ne font pas de périphrases).

L'évocation, l'association et l'enchainement des idées sont altérées, de ce fait la pensée semble perdre son fil conducteur et même le motif qui l'a déclenchée. Elle s'englue progressivement puis s'arrête.

Ce ralentissement de l'idéation rend compte des difficultés qu'éprouvent ces malades dans les opérations intellectuelles complexes (compréhension, raisonnement, jugement). Non rarement d'ailleurs, et à condition de leur laisser le temps, de réitérer les questions ou propositions en les mettant sur la voie, ils arrivent à une solution acceptable.

Il faut enfin noter l'importante fatigabilité intellectuelle de ces malades, qui majore au cours de l'entretien l'importance des troubles psychiques.

2) Des troubles du comportement

Ces troubles étaient notés chez 2 de nos malades (cas 5 et 6) et dans le cas n° 2 de HAKIM et ADAMS, les 2 cas de ADAMS, et dans 5 cas de M.E. HILL (cas 1. 3. 4. 8. 9). Soit dans 10 des 30 cas.

3 - Des troubles mnésiques

Ces troubles portent essentiellement sur les faits récents : ces malades ont beaucoup de difficultés à préciser les différentes étapes de leur maladie, les évènements familiaux ou sociaux récents.

Ils étaient notés dans 4 de nos cas (cas 2. 3. 5. 6), et dans le cas n° 2 de HAKIM et ADAMS ; les 2 cas de ADAMS ; les cas 3 - 4 - 5 - 6 - 7 - 11 de OJEMANN et 12 des 14 cas de M.E. HILL. Soit dans 25 cas.

Cependant, dans certains cas, tels nos malades 2 et 5 et les cas n° 2 de ADAMS et n° 1 de HILL, la conservation des souvenirs anciens, bien que moins touchée, n'était pas épargnée.

4 - Des modifications de l'humeur et du caractère

Ces troubles étaient notés chez 7 malades : dans le cas n° 7 de HILL, dans les 2 cas de CHAWLA, le cas 1 de ADAMS, dans nos cas 1 et 2, ils se faisaient dans le sens d'un état dépressif. Ce trouble était particulièrement net chez notre malade n° 2 où il semblait en partie secondaire à la conscience que la malade avait de ses troubles et de sa déchéance intellectuelle; dans le cas 1 de ADAMS ils se faisaient dans le sens d'une apathie d'un désintérêt. Enfin dans notre cas n° 6 ils se faisaient plutôt dans le sens d'une euphorie avec méconnaissance des troubles.

5 - Des troubles de l'orientation temporo-spatiale

Ces troubles étaient notés dans 9 cas : nos deux cas 1 et 5 avec dans le cas 1 une prépondérance de la désorientation dans le temps ; le cas 2 de HAKIM ; les cas 3, 4 et 5 de OJEMANN dont les cas 4 et 5 ne présentaient qu'une désorientation dans le temps ; les cas 1, 2 et 9 de HILL avec une désorientation uniquement dans le temps pour le cas n° 1.

6 - Ces troubles nous ont semblé, et sont souvent notés, fluctuants d'un jour à l'autre et aggravés par la fatigue.

B - Le syndrome neurologique

Si on élimine les troubles neurologiques nettement focalisés, de toute évidence secondaires à l'épisode pathologique initial (accident vasculaire cérébral, traumatisme crânien, par exemple), ce syndrome existait dans tous les cas de la littérature (notons que dans le cas 5 de M.E. HILL il était limité à un signe de Babinski gauche) et chez 6 de nos malades (cas 1. 2. 3. 4. 5. 7). Dans le cas n° 5 l'existence d'un traumatisme crânien récent doit rendre prudent dans son interprétation.

Ce syndrome neurologique variable dans son type et son intensité, d'un malade à l'autre, comprend :

1 - Des troubles de la marche et de la statique

Ces troubles qui dominent largement le tableau neurologique étaient notés dans 4 de nos cas (cas 1.2.3 et 5) et dans tous les cas de la littérature sauf le cas n° 5 de HILL.

Les malades n° 1 de HAKIM, n° 8 de OJEMANN ainsi que nos malades 2 et 5 étaient grabataires.

A partir de l'analyse de ces 33 cas on peut en donner la description suivante.

La marche est lente, mal assurée, hésitante, et se fait à pas raccourcis en traînant les pieds. Elle est instable marquée de faux pas, d'un côté ou de l'autre, qui peuvent être à l'origine de chutes. Il existe un petit élargissement du polygone de sustentation. Pour assurer leur marche ces malades s'aident volontiers d'un appui (mobilier, tierce personne).

L'étude de la station debout ne montre pas de signe de Romberg, on peut noter une petite danse des tendons et une légère instabilité non latéralisée.

Cependant, l'examen clinique ne permet pas de rattacher ces troubles uniquement à un des syndromes pyramidal, extra-pyramidal ou cérébelleux. Il n'existe pas de déficit moteur, pas de gêne à la mobilité des membres inférieurs, mais seulement un ralentissement et une gaucherie du mouvement avec quelques hésitations.

A un degré de plus l'accentuation des troubles conduit à un état d'instabilité marquée, avec chutes fréquentes. Le malade semble avoir les pieds collés au sol et ne pas pouvoir lever un pied puis l'autre successivement de façon coordonnée pour marcher, ce trouble évoquant une apraxie de la marche (2. 76. 77). Puis, la station debout et la marche deviennent totalement impossibles dans un tableau d'astasie-abasie. Il est fréquemment noté à ce stade un syndrome pyramidal net des membres inférieurs, avec signe de Babinski bilatéral, une hypertonie faite d'un mélange d'opposition et de spasticité cependant que n'existe pas, ou très peu, de déficit moteur.

2 - Un syndrome pyramidal est fréquemment constaté

Il prédomine nettement aux membres inférieurs. Il est parfois asymétrique. Son intensité est variable : tantôt il est limité à une exagération des réflexes qui sont vifs et diffusés avec signe de Babinski inconstant, tantôt au contraire il est net avec spasticité et signe de Babinski bilatéral, la constatation d'une exagération des réflexes ostéo-tendineux aux membres supérieurs est alors assez fréquente.

Un syndrome pyramidal était noté dans nos cas 1. 2. 3 et 5 ; dans les 2 cas de ADAMS, les 3 cas de HAKIM, les cas 3, 5, 9, 10 et 11 de OJEMANN, tous les cas de HILL sauf les cas 1, 4 et 12, et dans les 2 cas de CHAWLA. Soit dans 27 cas.

3 - Des troubles cérébelleux étaient notés dans 9 cas

Dans l'ensemble il prédomine aux membres inférieurs.

Dans notre cas n° 3 il était important et associait une voix scandée, un petit syndrome cinétique du membre supérieur droit, et surtout un syndrome cérébelleux cinétique et statique net des membres inférieurs.

Dans le cas 1 de ADAMS était noté une petite incoordination au membre inférieur gauche ; dans le cas 2 de ADAMS était notée une discrète incoordination aux membres inférieurs, dans le cas 2 de HAKIM était noté un élargissement du polygone de sustentation ; 3 cas de OJEMANN présentaient un élargissement du polygone de sustentation (cas 4, 9, 11) avec dans le cas 11 une incoordination aux membres inférieurs.

Le cas n° 4 de M.E. HILL présentait une incoordination, ainsi que son cas n° 14 où elle était limitée aux membres inférieurs.

4 - Des troubles du tonus de type extra-pyramidal étaient notés dans le cas n° 1 de HAKIM, les cas 3, 13 et 14 de M.E. HILL et les 2 cas de CHAWLA. Soit dans 6 cas.

5 - Un tremblement des extrêmités était noté aux membres supérieurs dans le maintien de l'attitude dans le cas 2 de ADAMS, le cas 2 de HAKIM, le cas 5 de OJEMANN, le cas 3 de M.E. HILL où il touchait ainsi les membres inférieurs, et dans son cas n° 14. Soit dans 5 cas.

6 - Un nystagmus était noté chez notre malade n° 7, dans le cas 2 de ADAMS, dans le cas n° 2 de HAKIM, dans le cas n° 14 de M.E. HILL.

7 - Des troubles de la motricité oculaire étaient notés dans le cas 2 de ADAMS : limitation du regard vers la gauche

et en haut ; le cas 2 de M.E. HILL : limitation du regard vers le haut.

8 - Un grasping et un sucking étaient notés chez le malade n° 8 de OJEMANN.

9 - Une altération du champ visuel, une baisse bilatérale de l'acuité visuelle, importante et aggravative avec décoloration papillaire est notée dans nos 2 cas 4 et 7.

10 - Elément négatif de valeur, il n'existe pas de syndrome d'hypertension intra-crânienne. L'examen du fond d'oeil est normal ou montre une papille pâle, cependant des céphalées sont quelquefois notées. Ainsi dans le cas n° 1 de ADAMS étaient notées des céphalées occipitales et intermittentes ; dans le cas 6 de OJEMANN des douleurs rétro-orbitaires dans nos cas 4 et 7, elles sont récentes, frontales ou/et occipitales tenaces dans le cas n° 7, anciennes et intermittentes dans le cas 4, accompagnées de phénomènes visuels, mais récemment aggravées en fréquence et en intensité. Dans aucun de ces cas ne sont notés de nausées ou de vomissements.

11 - Remarquons que notre malade n° 6, ne présentait aucun trouble neurologique, que dans nos cas 4 et 7 les troubles visuels et les céphalées étaient les seuls troubles neurologiques.

C - Les troubles sphinctériens

Une "incontinence" urinaire était notée dans les 3 cas de HAKIM, les 2 cas de ADAMS ; le cas 10 de OJEMANN ; les 2 cas de CHAWLA et dix des cas de M.E. HILL avec dans le cas 1 une "incontinence" fécale associée.

Une incontinence urinaire était également notée chez 3 de nos malades (cas 2, 3 et 5). Il nous semble justifié

de faire une différence entre les troubles présentés par les malades 2 et 3, "miction impérieuse" survenant en pleine conscience et impossible à arrêter (urination) et l'incontinence du malade n° 5 apparue dans les suites du traumatisme crânien.

Ces troubles étaient donc présents chez 21 malades.

II - EVOLUTION

Initialement ce sont soit les troubles de la marche : instabilité et chute, fatigabilité, gêne à la marche rapide, diminution du périmètre de marche ; soit des troubles psychiques : baisse de l'efficience intellectuelle, troubles de la mémoire ; ou encore des céphalées et des troubles visuels, ou des troubles du comportement qui inaugurent la maladie.

Le tableau alors réalisé associe en proportions variables les éléments de la symptomatologie que nous avons isolés à partir de ces 37 cas.

A un stade avancé de la maladie, le tableau réalisé est celui d'un malade détérioré présentant des troubles de la marche et des troubles sphinctériens.

A ce stade, l'apparition d'une obnubilation profonde, soit spontanément, soit à l'occasion d'un traumatisme, d'une affection intercurrente, ou d'un examen paraclinique est possible.

III - LA PRESSION DU LIQUIDE CEPHALO-RACHIDIEN

A - Analyse de nos 7 cas

Tous les malades sauf 2 (cas n° 5 et 6) ont eu une ponction lombaire.

Pour les cas 2 et 3 la pression du L.C.-R. a été prise par ponction lombaire sur le sujet en décubitus latéral et en position horizontale stricte. Elle a été notée à 12 cm d'eau pour le cas n° 2 et à 14 cm d'eau pour le cas n° 3.

En ce qui concerne les cas 1 et 7, le liquide a été considéré comme normotendu mais la pression n'a pas été chiffrée.

Dans le cas n° 4 la recherche d'une hypertension intra-crânienne a conduit à pratiquer une prise de pression ventriculaire. Cette préssion était normale.

Dans le cas n° 5 a été réalisé un enregistrement continu de la pression ventriculaire. Cet enregistrement a montré une pression ventriculaire variant entre 15 et 25 mm de mercure.

Au total :

Dans 5 cas (1, 2, 3, 4, 7) la pression du liquide céphalo-rachidien peut être considérée comme normale.

Dans 1 cas (5) le chiffre minimum de la pression du liquide céphalo-rachidien, sans être très élevé nous paraît à la limite supérieure de la normale, sinon anormal.

B - Analyse des 30 cas de la littérature

Voici les résultats, concernant la pression du L.C.-R. que nous avons relevés dans ces 30 cas.

1 - Cas de HAKIM : mesurée par ponction lombaire sujet en décubitus latéral.

n° 1 : 150 mm d'eau
n° 2 : 180 mm d'eau
n° 3 : 160 à 180 mm d'eau aux ponctions répétées.

2 - Cas de ADAMS : mesurée par ponction lombaire.

n° 1 : 175 mm d'eau
n° 2 : 160 mm d'eau

3 - Cas de OJEMANN : mesurée par ponction lombaire. Considérée comme normale, chiffre non précisé dans les cas 3 et 4.

n° 5 : de 90 à 200 mm d'eau
n° 6 : 118 mm d'eau
n° 7 : 140 mm d'eau
n° 8 : 130 mm d'eau
n° 9 : de 120 à 180 mm d'eau
n° 10 : de 150 à 200 mm d'eau
n° 11 : de 140 à 146 mm d'eau

4 - Cas de M.E. HILL : mesurée par ponction lombaire. Considérée comme normale, non précisée dans les cas 1 et 2, 3, 4, 5, 7, 8, 10, 11, 12, 14.

n° 6 : 160 à 180 mm d'eau
n° 9 : 240 mm d'eau
n° 13 : 165 mm d'eau

5 - Cas de J.C. CHAWLA

n° 1 : non précisée
n° 2 : 14^{+} 2 mm de mercure (Pression intra-ventriculaire.

Une amélioration des troubles à l'occasion de la ponction lombaire a été notée dans les 3 cas de HAKIM et dans les cas 7 et 13 de HILL.

IV - EXAMEN CYTO-CHIMIQUE DU LIQUIDE CEPHALO-RACHIDIEN

A - Analyse de nos 7 cas

Cas 1 : Protéines totales : 1,55 g/l au Lowry, dont gamma-globulines : 12 %
9 lymphocytes par mm3

Cas 2: Protéines totales : 0,40 g/l au Lowry, dont gamma-globulines : 7 %
2,2 éléments par mm3

Cas 3 : Protéines totales : 0,41 g/l au Lowry, dont gamma-globulines 12 %
5 éléments par mm3

Cas 4 : albumine 0,60 g/l Sicard ; 2 éléments par mm3

Cas 5 : non précisé

Cas 6 : n'a pas eu de ponction lombaire

Cas 7 : Protéines totales : 0,32 g/l au Lowry, dont gamma-globulines 10 %
0,2 lymphocytes par mm3

B - Analyse des 30 cas de la littérature

1 - Cas de ADAMS

nº 1 : 0,46 g/l de protéines ; acellulaire
nº 2 : 0,64 g/l de protéines ; 2 lymphocytes par mm3

2 - Cas de HAKIM

nº 1 : 0,60 g/l de protéines ; 1 lymphocytes par mm3
nº 2 : 0,15 g/l de protéines ; 6 lymphocytes par mm3
nº 3 : 0,35 g/l de protéines ; 40 lymphocytes par mm3

3 - Cas de OJEMANN

L'étude cyto-chimique n'était précisée dans aucun des onze cas.

4 - Cas de M.E. HILL

L'étude cyto-chimique du L.C.-R. n'était précisée que dans le cas 6 ou à des ponctions lombaires répétées il montrait de 0,60 à 1 g/l de protéines et de 16 à 80 lymphocytes par mm3 et dans le cas n° 12 où n'était précisé que le chiffre de la protéinorachie qui était à 1,10 g/l.

5 - Cas de J.C. CHAWLA

Seule la proteinorachie était précisée dans le cas 1 où elle était à 0,90 g/l.

6 - En conclusion, aucun critère diagnostique ne peut être défini à partir de l'étude du L.C.-R. dans ces 37 observations.

V - ETUDE DES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

A - Les réactions sérologiques de la syphilis ont été pratiquées systématiquement chez tous nos malades. Elles sont négatives. Nous n'avons pas retrouvé de cas de la littérature où il soit fait mention d'une "spécificité".

B - Les radiographies du crâne

Des radiographies du crâne ont été pratiquées chez tous nos malades. Elles sont normales dans 2 cas (cas 4 et 6). En ce qui concerne les 5 cas restants elles montrent une décalcification du dorsum sellae dans 3 cas (cas 2, 3 et 7);une calcification au niveau du carrefour gauche, ancienne, dans 1 cas ; une fracture temporo-spatiale gauche dans le cas 5.

Des radiographies du crâne et leurs résultats ne sont spécifiés que dans 6 cas de la littérature : le cas n° 2 de HAKIM, où elles montraient des clinoïdes postérieures minces et décalcifiées, une "glande" pinéale calcifiée, en place ; le cas n° 1 de ADAMS, où elles étaient normales ; les cas n° 5 et n° 7 de OJEMANN où elles étaient normales et dans son cas n° 10 où elles montraient une selle turcique élargie. Le cas 1 de CHAWLA, enfin, où elles étaient normales.

Au total la décalcification du dorsum sellae présente dans 5 cas nous paraît intéressante à retenir.

C - L'électroencéphalogramme (E.E.G.)

Un E.E.G. a été enregistré dans tous nos cas. Dans 2 cas (4 et 6) il était normal. Dans 1 cas,(n° 1), chez le malade présentant une calcification du carrefour gauche, il montrait des signes de souffrance hémisphérique

gauche. Dans le cas n° 5 qui presentait un traumatisme crânien avec fracture temporo-pariétale gauche, il montrait une souffrance temporale bilatérale à prédominance gauche. Enfin, dans 3 cas (2, 3, 7) il montrait un ralentissement du rythme de base sans signe de localisation.

Un E.E.G. et ses résultats ne sont précisés que dans 5 des cas de la littérature : le cas 2 de HAKIM, où il montrait des rythmes α et β mêlés de façon diffuse à des rythmes de plus basse fréquence (5 à 7 c/sec et 2 à 3 c/s). Le cas 1 de ADAMS, où il montrait des ondes lentes (θ) et pointues bilatérales, survenant en bouffées et prédominant à gauche ; le cas 2 de ADAMS, où il montrait des bouffées d'ondes et diffuses ; le cas 4 de OJEMANN avait un E.E.G. discrètement anormal, son cas 11 avait un E.E.G. normal ; le cas 14 de HILL, où il montrait une dysrythmie diffuse modérée.

D - L'examen psychologique

Cet examen est spécifié dans :

Le cas n° 2 de ADAMS (W.A.I.S. et W.M.S.). Il y montre :

Une altération de tous les "item" prédominant sur les épreuves non verbales ; une altération marquée de la rétention auditive et visuelle ; des lenteurs, des hésitations, de l'incohérence, des troubles de l'attention, une tendance à la persévération.

Deux des cas de OJEMANN.

Le cas n° 6 (W.A.I.S. et W.M.S.) où il montre : un trouble du raisonnement et du jugement et de gros troubles de rétention visuelle.

Le cas n° 11 (W.M.S.) où il montre des résultats moyens, avec de grosses difficultés dans les épreuves non verbales, et des troubles importants de la rétention visuelle.

Un examen psychologique a été pratiqué chez 3 de nos malades (cas 2, 6 et 7). Il permet d'objectiver la baisse de l'efficience intellectuelle et de préciser les troubles mnésiques. A noter que, comme dans les 3 cas de la littérature, existait chez des 3 malades, un déficit mnésique important aux épreuves de rétention visuelle.

E - L'artériographie carotidienne

Une artériographie carotidienne a été pratiquée chez 3 de nos malades (cas 2, 4 et 5). Du côté droit dans 2 cas (2 et 4) des deux côtés dans un cas (5). Cet examen a permis de mettre en évidence une dilatation ventriculaire dans 2 cas (4 et 5), dans le 3e cas (n° 2) la dilatation ventriculaire n'apparaissait pas à l'évidence.

Dans les 3 cas l'artériographie a permis en outre d'éliminer une lésion expansive supra-tentorielle.

Cet examen a été pratiqué chez 4 des 30 malades de la littérature : Dans les cas un et deux de ADAMS, où, bilatérale dans les 2 cas, elle éliminait une lésion expansive et objectivait la dilatation ventriculaire. Dans le cas 10 de OJEMANN, pratiquée de façon bilatérale, elle éliminait une lésion expansive développée en dehors de la selle turcique et objectivait une hydrocéphalie. Dans le cas n° 4 de HILL, elle recherchait et éliminait une sténose carotidienne ; il n'est pas donné de précision sur l'existence d'une hydrocéphalie.

F - Le gamma-encéphalogramme

Un gammaencéphalogramme a été pratiqué dans 1 de nos cas (malade n° 1), à la recherche d'une lésion expansive, l'hypertension artérielle et l'état précaire du malade ne permettant pas la réalisation d'une artériographie carotidienne.

G - L'encéphalographie gazeuse

Cet examen a été pratiqué chez six de nos malades (cas 1, 2, 3, 4, 5 et 7) et chez les trente malades de la littérature.

En ce qui concerne nos cas, chez 5 malades (cas 2, 3, 4, 5, 7) existait une très importante dilatation quadriventriculaire symétrique. Dans 1 cas (malade n° 1) existait une atrophie très importante localisée au carrefour gauche et aux cornes occipitale et temporale gauches sur un fond de dilatation ventriculaire diffuse. Dans tous les cas, l'angle du corps calleux (angle formé par le toit des cornes frontales) était mesuré inférieur à 100 degrés (Normal 130 degrés). Dans 4 cas (2, 3, 5, 7) était noté l'absence de passage de l'air dans les sillons de la convexité. Dans 3 cas (2, 3, 5) on notait un blocage de l'air au niveau de l'étage antérieur de la base du crâne. Dans 1 cas (n° 7)ce blocage était noté au niveau de la partie antérieure de la citerne interpédonculaire. Chez le malade n° 3, la répétition dans les mêmes conditions techniques, des clichés de face et de profil (incidence cornes frontales), permettait d'objectiver, 24 heures après l'examen initial, une très discrète réabsorption de l'air avec augmentation modérée du volume des cornes frontales et 48 heures après, l'absence pratiquement totale de réabsorption d'air depuis la veille et une dilatation ventriculaire stationnaire. Enfin 96 heures après on notait une diminution du volume ventriculaire, mais la persistance d'une très importante quantité d'air dans le système ventriculaire.

En ce qui concerne les cas de la littérature l'encéphalographie gazeuse donnait les résultats suivants :

Une hydrocéphalie communicante était notée dans :

Les 3 cas de HAKIM, avec dans le cas n° 3 une corne temporale droite plus dilatée que la gauche.

Les 2 cas de ADAMS, où elle était précisée importante et diffuse.

Dans 8 des 9 cas de OJEMANN ; dans 13 des cas de M.E. HILL ; dans les 2 cas de CHAWLA, avec caractère asymétrique dans le cas 1.

Dans le cas 11 de OJEMANN était noté un très important kyste porencéphalique du lobe frontal droit.

Dans le cas 11 de M.E. HILL on notait une large dilatation kystique au niveau du lobe frontal gauche, sur fond d'hydrocéphalie communicante modérée.

L'absence d'air à la convexité était précisée dans le cas 2 de HAKIM : absence d'air dans les espaces sous-arachnoïdiens de la convexité. Les 2 cas de ADAMS : pas de passage de l'air dans les espaces sous-arachnoïdiens de la convexité. Dans les cas de OJEMANN était noté :

Cas 3 et 4 : pas d'air dans les sillons de la convexité.

Cas 5 : air au niveau de la scissure de Sylvius mais pas dans les sillons de la convexité.

Cas 6 : espace sous-arachnoïdien de la convexité impossible à injecter, seul un peu d'air filtre dans la région pariétale.

Cas 8 : pas d'air dans les sillons de la convexité.

Cas 9 : pas d'air à la convexité mais présence d'air à la face inférieure des lobes frontaux.

Cas 10 : pas d'air dans les citernes de la base, ou dans les sillons de la convexité.

Dans les cas de M.E. HILL on notait :

Cas 4, 10, 14 : absence d'air à la convexité.

Cas 5 et 6 : présence d'air dans la région insulaire.

Dans les 2 cas de CHAWLA était noté un faible passage de l'air à la convexité.

Au total : une hydrocéphalie communicante était notée dans 36 cas dont 1 avec dilatation kystique du lobe frontal gauche et 1 avec atrophie localisée du carrefour gauche.

Un très important kyste porencéphalique du lobe frontal droit était noté dans un cas.

Une absence d'air ou son discret passage dans les espaces sous-arachnoïdiens de la convexité était noté dans 21 cas.

Dans les suites de l'encéphalographie gazeuse une aggravation, d'importance variable fut notée dans 14 cas. Nous n'avons relevé aucun cas mortel. Dans tous les cas une amélioration secondaire fut observée soit spontanément, soit du fait de l'intervention. En ce qui concerne nos cas, 2 malades (cas 1 et 3) furent aggravés. Dans le cas n° 1 l'aggravation fut nette et durable, et marquée par l'apparition d'un signe de Babinski droit, d'un état confusionnel, de troubles du comportement et d'une incontinence urinaire. Dans le cas n° 3 l'aggravation moins importante était marquée par la majoration du ralentissement psychomoteur, avec somnolence, et la majoration des troubles de la statique et de la marche avec nette tendance à la chute.

En ce qui concerne les cas de la littérature on notait :

Cas 1 de HAKIM : apparition d'une obnubilation.
Cas 3 de HAKIM : diminution du langage spontané, incontinence, apparition d'un signe de Babinski bilatéral chez un malade devenu grabataire pour quelques jours.

Cas 1 de ADAMS : obnubilation, détérioration, désorientation, apparition d'un signe de Babinski bilatéral, aggravation d'une incontinence.

Cas 2 de ADAMS : nystagmus multidirectionnel, paralysie de la latéralité vers la gauche, obnubilation, confusion, incontinence, malade grabataire.

Cas 3 de OJEMANN : diminution du langage spontané.

Cas 4 de OJEMANN : ralentissement moteur, apparition d'une incontinence et d'un signe de Babinski bilatéral.

Cas 5 de OJEMANN : somnolence, confusion, incontinence.

Cas 7 de OJEMANN : Petite aggravation du tableau clinique antérieur.

Cas 9 de OJEMANN : confusion, désorientation, apparition d'une incontinence, ralentissement idéique.

Cas de M.E. HILL :

Cas 2 : malade muet et akinétique, aggravation des troubles sphinctériens.

Cas 5 : aggravation de la confusion et de la détérioration intellectuelle.

Cas 14 : malade muet et akinétique.

Il est à noter que dans le cas n° 7 de M.E. HILL, l'encéphalographie gazeuse entraîna une amélioration des troubles.

H - La cisternographie isotopique

Cet examen a été pratiqué chez tous nos malades et dans 4 cas de la littérature.

Dans tous nos cas il a montré une contamination ventriculaire et un ralentissement plus ou moins important de la circulation du liquide céphalo-rachidien.

En ce qui concerne les 4 cas de la littérature les résultats de cet examen sont les suivants :

Cas n° 5 de OJEMANN : obstruction partielle de la circulation du liquide céphalo-rachidien.

Cas n° 6 de OJEAMNN : retard à la circulation du L.C.R. Importante contamination ventriculaire.

Cas n° 8 de OJEMANN : pas de passage de l'isotope sur la convexité cérébrale, contamination ventriculaire massive.

Cas n° 2 de CHAWLA : ralentissement de la circulation du L.C.R. au niveau de la convexité, rétention intra-ventriculaire (36 heures)

VI - TRAITEMENT ET RESULTATS

A - Tous nos malades sauf 1 (cas n° 6) ont bénéficie d'une dérivation ventriculo-atriale du L.C.-R. par valve de Holter à basse pression dans 5 cas (1, 2, 3, 4, 7) à pression moyenne dans un cas (n° 5).

Dans 3 cas (1, 3, 4) les résultats ont été considérés comme très bons : amélioration de l'acuité visuelle et de l'état psychique dans le cas n° 4.

Amélioration du syndrome mental puis des troubles de la marche dans le cas n° 1.

Amélioration simultanée du syndrome mental et des troubles de la marche dans le cas n° 3.

Dans 2 cas (n° 2 et n° 5) l'amélioration a été considérée comme bonne ; dans ces deux cas elle portait essentiellement sur le syndrome mental.

La malade n° 6 s'est améliorée spontanément.

La malade n° 7 n'a pas été revue.

B - En ce qui concerne les cas de la littérature, une dérivation externe du L.C.-R., réalisée le plus souvent par shunt ventriculo-atrial, mais aussi par shunt lombo-péritonéal dans les cas 1, 2, 4, 5, 11, 12 et 13 de M.E. HILL, a été pratiquée dans 28 cas.

Deux cas ont été traités avec succès par ponctions lombaires répétées (cas 7 et 13 de M.E. HILL) ; il s'agissait d'une hémorragie méningée dans un cas et d'une méningite tuberculeuse dans l'autre.

Une amélioration ou une guérison a été notée dans tous les cas sauf :

Le cas n° 5 de M.E. HILL. A noter que dans ce cas il existait un remplissage marqué des sillons de la convexité à l'encéphalographie gazeuse.

Le cas n° 11 de M.E. HILL qui présentait une large dilatation kystique du lobe frontal gauche dans les suites d'un traumatisme crânien avec embarrure frontale.

C - En ce qui concerne l'amélioration, elle est tantôt précoce, constatée à l'évidence dans les suites immédiates de l'intervention et porte initialement sur le syndrome mental, tantôt plus lente et progressive. Elle est durable, et une aggravation secondaire doit faire envisager un défaut de fonctionnement de la valve.

C O M M E N T A I R E S

I - SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE (1, 2, 9, 11, 12, 17, 21, 24bis, 33, 46, 48, 53, 63, 70, 73, 76, 78, 79, 87, 98, 103, 105, 118, 119, 125).

De l'analyse de ces trente sept cas, il se dégage un tableau clinique associant typiquement : un syndrome mental, un syndrome neurologique et des troubles sphinctériens.

A - Le syndrome mental existait dans tous les cas sauf 1. Son intensité est variable, allant de la baisse modérée de l'efficience intellectuelle au tableau évident de démence. La gravité du tableau semble fonction de l'ancienneté de la maladie, encore que l'évolution de certains cas puisse être précipitée par une affection intercurrente, un traumatisme ou l'encéphalographie gazeuse.

Il associe de façon variable, plus ou moins complète, les éléments suivants que nous donnons par ordre de fréquence :

- baisse de l'efficience intellectuelle : 35 cas
- troubles mnésiques : 25 cas
- troubles du comportement : 10 cas
- désorientation temporo-spatiale : 9 cas
- modification de l'humeur et du caractère : 7 cas.

B - Le syndrome neurologique était présent dans 36 cas, une de nos malades n'en présentait pas.

Il est dominé par les troubles de la marche, tels que nous les avons décrits, qui existaient de façon plus ou moins importante dans 33 cas. Dans 27 cas existait un syndrome pyramidal des membres inférieurs.

D'autres troubles peuvent émailler ce syndrome neurologique, il est important de les signaler car ils peuvent égarer, pour un temps, le diagnostic.

Ainsi un syndrome cérébelleux statique et cinétique prédominant aux membres inférieurs était noté dans 9 cas. Il était très important dans notre cas n° 3.

Des troubles d'allure extra-pyramidale étaient notés dans plusieurs cas : à type d'hypertonie dans 6 cas, à type de tremblement des extrêmités au maintien de l'attitude dans 5 cas.

Dans quelques cas enfin était observé, un nystagmus (4 cas) des troubles de la motricité conjuguée oculaire (2 cas) un grasping et un sucking (1 cas).

Surtout, deux de nos cas présentaient une symptomatologie oculaire, avec baisse de l'acuité visuelle et altération du champ visuel, associée à des céphalées. Ces troubles semblent bien liés à l'hydrocéphalie dans le cas n° 4 où on avait pu éliminer une arachnoïdite opto-chiasmatique, et où le malade fut amélioré par la dérivation du L.C.-R. Dans le cas n° 7 un doute persiste sur l'existence d'une arachnoïdite opto-chiasmatique et les résultats éventuels du traitement ne sont pas connus.

J. BLOCK, dans un article consacré à l'atteinte visuelle dans l'hydrocéphalie à pression normale, rapporte les cas de 2 malades présentant une baisse de l'acuité visuelle et une altération du champ visuel. Du fait de l'importance de la dilatation ventriculaire (IIIe ventricule) et de l'amélioration par le traitement (valve ventriculo-atriale), cet auteur rapporte en partie l'origine des troubles visuels à un mécanisme de compression locale et d'étirement des voies optiques au niveau de l'extrêmité antérieure dilatée du IIIe ventricule.

Compte tenu des résultats thérapeutiques, l'intérêt d'un tel symptôme au cours de l'hydrocéphalie à pression ne saurait échapper.

C - Des troubles sphinctériens existaient dans 21 cas.

D - Au total (tableaux 1, 2 et 3), différents aspects cliniques peuvent être réalisés.

Dans 21 cas était notée l'association d'un syndrome neurologique où prédominaient nettement les troubles de la marche à un syndrome mental et à des troubles sphinctériens.

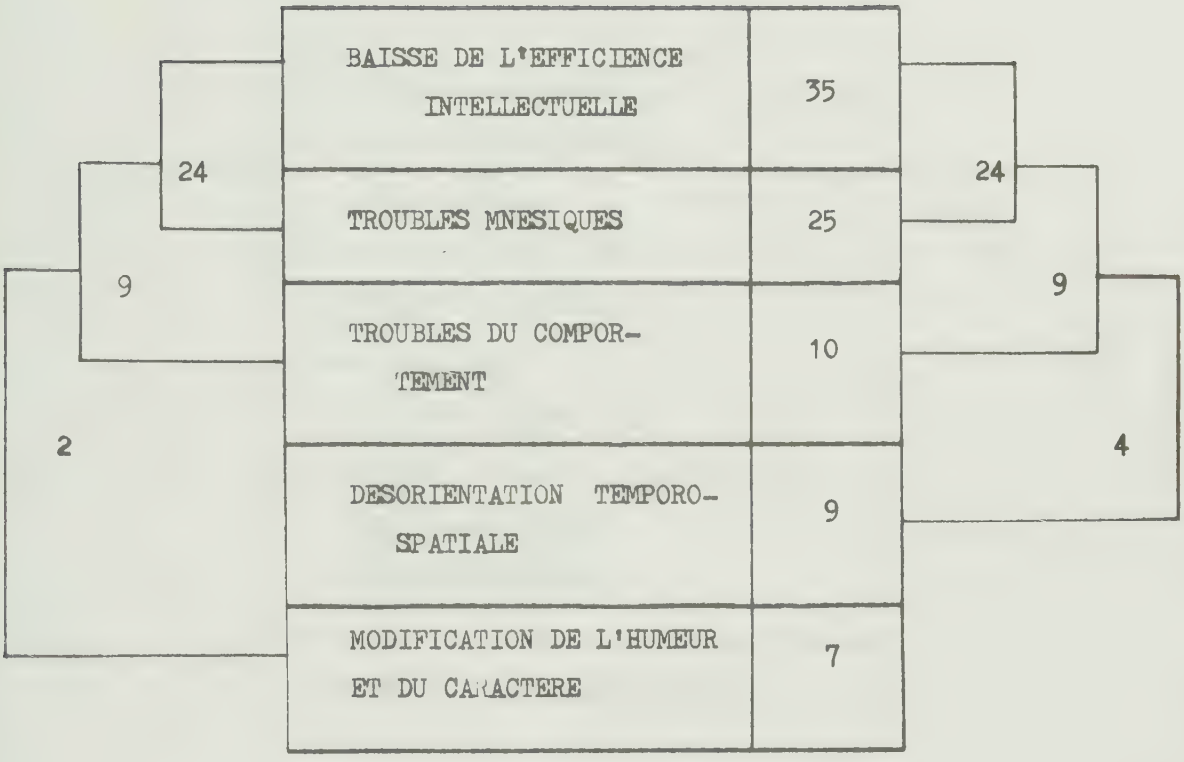
Dans 13 cas était notée l'association d'un syndrome neurologique où prédominaient nettement les troubles de la marche, à un syndrome mental.

Dans 2 cas était notée une symptomatologie visuelle.

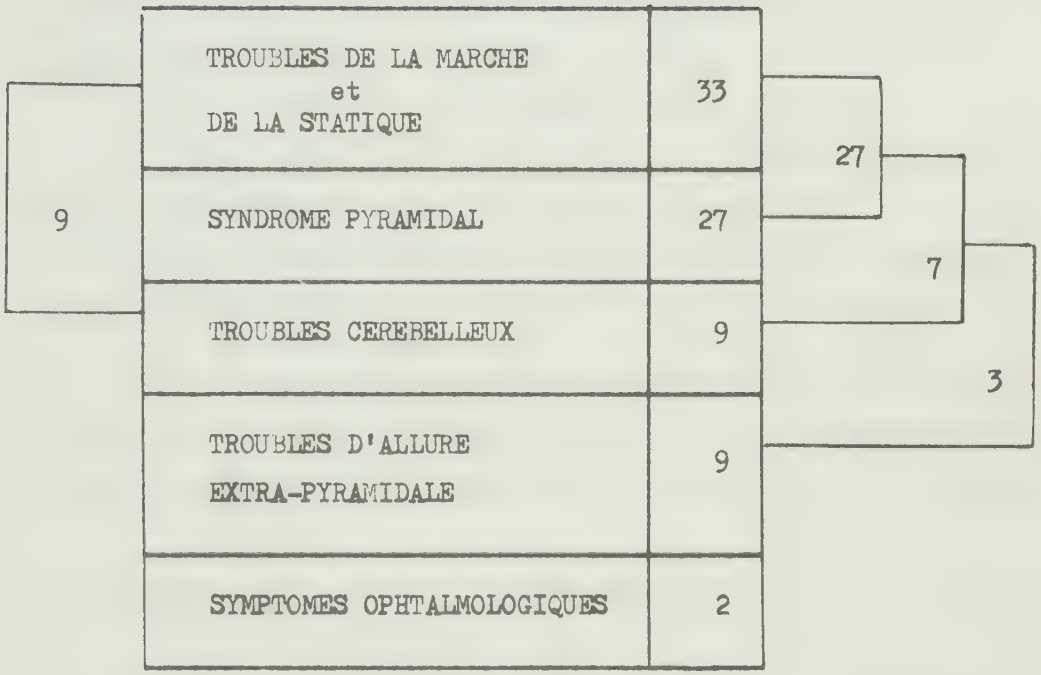
Dans 1 cas était noté un syndrome mental isolé.

SYNDROME NEUROLOGIQUE (TROUBLES DE LA MARCHE) + SYNDROME MENTAL + TROUBLES SPHINCTERIENS	21
SYNDROME NEUROLOGIQUE (TROUBLES DE LA MARCHE) + SYNDROME MENTAL	13
SYNDROME NEUROLOGIQUE (SYMPTOMATOLOGIE OPHTALMOLOGIQUE)	2
SYNDROME MENTAL ISOLE	1
NOMBRE DE CAS	37

1 - TABLEAU CLINIQUE



2 - SYNDROME MENTAL



3 - SYNDROME NEUROLOGIQUE

II - SYMPTOMATOLOGIE PARA-CLINIQUE

A - Les radiographies du crâne n'apportent pas d'élément positif pour le diagnostic d'hydrocéphalie à pression normale. Leur mérite essentiel est de préciser :

. La normalité du squelette crânien.

. Le caractère médian de la glande pinéale (quand elle est calcifiée) sur l'incidence de Worms.

. L'absence d'impression basilaire évidente sur le cliché de profil.

Toutefois elles peuvent montrer une décalcification du dorsum sellae (4 cas) ou un élargissement de la selle turcique (2 cas) qui doivent retenir l'attention.

B - L'électroencéphalogramme (E.E.G.) (2 - 35)

Il est d'un apport modeste au diagnostic positif. Il peut rester dans les limites de la normale, ou le plus souvent montrer un ralentissement du rythme de base plus ou moins important.

Il n'existe ni asymétrie inter-hémisphérique, ni signes en foyer. Nous n'avons pas retrouvé dans nos cas le signe rapporté par H. ROGER et H. GASTAUT : la réponse par recrutement au cours de la stimulation lumineuse intermittente : "provoquée par la simple stimulation des yeux avec des éclairs répétés (10 à 20 c/s), la réponse est généralisée à l'ensemble du scalp, de façon bilatérale et synchrone, mais prédomine cependant toujours dans les régions frontales et centrales. Elle revêt la forme d'une succession de potentiels diphasiques, de grande amplitude, à disposition asymétrique, que leur forme permet de qualifier de pointe. L'amplitude qui n'est pas maximale d'emblée s'accroît progressivement pour devenir maximale vers le 5e/10e éclair. Cette réponse d'accompagne à la périphérie d'une secousse musculaire généralisée en flexion, méritant d'être appelée "myoclonie".

Ce signe est signalé dans les 2 cas de ADAMS.

C - L'examen psychologique (73)

Il permet de mesurer la baisse de l'efficience intellectuelle et de préciser les troubles mnésiques. Il faut remarquer que dans 2 de nos cas (malades 2 et 6) ainsi que dans le cas n° 2 de ADAMS et dans les cas n° 6 et 11 de OJEMANN, soit dans 4 des 5 cas où fut pratiqué un examen psychologique, le déficit mnésique apparaît très important dans les épreuves de rétention visuelle.

Cet examen objective la variabilité des troubles au cours du même examen et d'un examen à l'autre (MAC HUGH); il permet de mesurer l'amélioration post-opératoire et d'objectiver les séquelles.

L'examen psychologique nous semble, pour ces raisons, un examen intéressant et nous pensons que chez ces malades il devrait être pratiqué systématiquement en période pré et post-opératoire.

D - L'artériographie carotidienne (66)

Compte-tenu de ses contre-indications, pratiquée, sauf point d'appel particulier du côté de l'hémisphère cérébral mineur, l'artériographie carotidienne permet avec un minimum de risques et sans danger d'aggravation :

1 - d'objectiver la dilatation ventriculaire.

Les modifications angiographies ne sont pas différentes au cours de l'hydrocéphalie à pression normale de ce qu'elles sont au cours des hydrocéphalies à pression élevée.

De profil : soulèvement de l'artère cérébrale antérieure qui est déroulée et tendue et dessine une courbe régulière concave en bas

soulèvement et étirement de l'artère cérébrale moyenne dans son 2e segment.

Diminution du caractère flexueux des artères corticales.

De face : artère cérébrale antérieure médiane et tendue.

soulèvement de l'artère sylvienne,

augmentation de la largeur de la pince artérielle au niveau de la ligne insulaire,

veine strio-thalamique abaissée en bas et en dehors.

2 - D'éliminer une éventuelle lésion expansive sus-tentorielle par l'absence de déplacement des structures artério-veineuses médianes.

3 - D'éliminer une dilatation ventriculaire au cours d'une atrophie cérébrale primitive qui se traduirait par :

. L'absence de modification ou l'augmentation de la tortuosité des artères cérébrales, sur les clichés de face et de profil.

. L'absence de modification, sur les clichés de face, de la distance : sommet insulaire (marquée par l'inflexion des vaisseaux sylviens) table interne de la voûte. Cette distance qui vaut, chez le sujet normal 1/6 ou plus du diamètre interne de la voûte mesuré sur l'horizontale passant par les deux sommets insulaires, est inférieure à cette valeur au cours des hydrocéphalies hydrostatiques.

4 - Par contre, l'artériographie ne permet pas de préciser le caractère communicant ou non de l'hydrocéphalie.

Pour ces raisons l'artériographie carotidienne nous paraît un examen d'orientation diagnostique intéressant à retenir dans l'hydrocéphalie à pression normale, particulièrement dans les formes trompeuses ou peu évocatrices. Rappelons que dans les 2 cas de ADAMS, dans le cas 10 de OJEMANN et dans nos cas 4 et 5 c'est elle qui a révélé l'hydrocéphalie.

E - L'encéphalographie gazeuse fractionnée
(11, 26, 30, 37, 43, 66, 68, 93, 113)

L'encéphalographie gazeuse fractionnée apporte beaucoup d'arguments pour le diagnostic d'hydrocéphalie à pression normale. Pris isolément aucun de ces arguments n'est pathognomonique, mais l'association de plusieurs d'entre eux est très évocatrice.

Ainsi elle permet :

1 - D'objectiver la dilatation ventriculaire, dilatation quadriventriculaire, d'intensité variable, tantôt modérée, tantôt très importante, parfois asymétrique.

2 - De préciser le caractère communicant de l'hydrocéphalie, c'est à dire le siège extra-cérébral de l'obstacle à l'écoulement du liquide céphalo-rachidien.

3 - De différencier cette hydrocéphalie d'une dilatation ventriculaire par atrophie cérébrale sur :

a) le caractère diffus de l'hydrocéphalie opposé à la dilatation ventriculaire parfois préférentielle de certaines atrophies.

b) Sur l'absence d'élargissement des sillons de la convexité - pas d'accumulation d'air à leur niveau non plus qu'au niveau du lac sylvien ou au niveau des pôles cérébraux.

c) La mesure de l'angle formé par les toits des 2 cornes frontales (cliché incidence de cornes frontales antéro-postérieure sujet en décubitus dorsal) fournit un argument de grande valeur entre atrophie et hydrocéphalie.

Chez le sujet normal le toit des cornes frontales des ventricules latéraux est normalement situé au-dessous du bord libre de la faux du cerveau. Ce toit en forme de dièdre ouvert en haut, forme un angle dit angle du corps calleux qui est normalement voisin de 130°.

En cas d'hydrocéphalie, les ventricules latéraux augmentent rapidement de volume particulièrement au niveau des cornes frontales. Ainsi le corps calleux s'élève progressivement jusqu'à atteindre le bord libre de la faux qui stoppe son ascension cependant que la partie latérale des toits des cornes frontales continuent la leur. De ce fait l'angle du corps calleux diminue progressivement pour devenir égal ou inférieur à 120°.

Il est facile de voir que, au cours de l'atrophie cérébrale, la dilatation étant passive ce phénomène ne peut se produire. On observe même une augmentation de l'angle du corps calleux (66). Rappelons que dans tous nos cas l'angle du corps calleux était mesuré inférieur à 100°.

d) La largeur des cornes temporales dans le diagnostic différentiel entre l'hydrocéphalie hydrostatique et l'hydrocéphalie a vacuo est également un élément de valeur rapporté par SJAASTADT. Contrairement à ce que l'on observe dans l'hydrocéphalie a vacuo, dans l'hydrocéphalie hydrostatique la largeur des cornes temporales augmente proportionnellement plus que celle du corps des ventricules latéraux et que celle du 3e ventricule. A propos de 203 malades :

. dont 71 présentaient une hydrocéphalie hydrostatique communicante ou non

. dont 100 présentaient une atrophie cérébrale

. dont 32 présentaient une encéphalographie gazeuse normale,

cet auteur étudie les rapports suivants :

$$A : \frac{\text{Largeur du corps ventriculaire}}{\text{largeur de la corne temporale}}$$

$$B : \frac{\text{largeur du 3e ventricule}}{\text{largeur de la corne temporale}}$$

Les chiffres retenus comme significatifs sont :

A Si $<$ 3 = Hydrocéphalie
Si $>$ 3 = Atrophie

avec 15 % de résultats non congruents

B Si $<$ 1,7 = Hydrocéphalie
Si $>$ 1,7 = Atrophie

avec 8 % de résultats non congruents.

Dans leur étude du diagnostic encéphalographique de l'hydrocéphalie par blocage au niveau de la convexité cérébrale T. GREITZ et A. GREPE confirment la valeur de ce signe : dans leur série (23 malades suspects d'hydrocéphalie à pression normale) ceux qui furent le plus améliorés par la dérivation du L.C.R. avaient des cornes temporales plus larges que celles de ceux qui ne furent pas améliorés. Ainsi tous les malades, sauf 3, parmi les 16 qui présentaient une dilatation des cornes temporales furent améliorés et parmi les 7 malades qui ne présentaient pas de dilatation des cornes temporales, deux seulement furent discrètement améliorés. Ces constatations sont également confirmées par R.L. ROVIT et collaborateurs.

e) La dilatation de la partie antérieure du 3e ventricule et son caractère ballonné sont rapportés par ELGAMMAL, comme exceptionnels au cours de l'hydrocéphalie a vacuo et considérés comme très évocateurs de l'hydrocéphalie hydrostatique. La valeur de ce signe est cependant contestée par M. LE MAY.

f) La dilatation du 4e ventricule avec aspect ballonné du versant antérieur du toit est considérée comme très suggestif d'hydrocéphalie hydrostatique par LERNER.

Les 3 malades de GREITZ qui présentaient ces signes furent améliorés par l'intervention.

4 - Indépendamment des éléments sus décrits aux § 1, 2 et 3 l'encéphalographie gazeuse apporte d'autres arguments au diagnostic d'hydrocéphalie à pression normale.

a) L'absence d'air au niveau des sillons de la convexité (absence de passage de l'air dans les espaces sous-arachnoïdiens de la convexité) est un argument de valeur reconnu par tous les auteurs. Cependant ce signe n'est pas pathognomonique et comme y insistent M. LE MAY, T. GREITZ et A. GREPE, son intérêt est limité pour les raisons suivantes:

- Tout d'abord son inconstance (33 % des cas de M.E. HILL avaient de l'air en région insulaire).

- L'absence de corrélation anatomo-clinique : en effet l'absence d'air au niveau de la convexité ne traduit pas avec certitude l'imperméabilité de l'espace sous-arachnoïdien à ce niveau. Il peut être en effet techniquement difficile, voire impossible, de faire passer de l'air à la convexité en dehors de tout obstacle. De plus, la technique d'injection de la convexité nécessite souvent, surtout si on recherche la certitude d'un blocage, l'injection de quantité importante d'air ce qui n'est pas sans danger chez ces malades fragiles facilement décompensés et aggravés par l'encéphalographie gazeuse. Cette impossibilité technique semble être l'explication des 2 cas de GREITZ, sans air au niveau de la convexité qui ne furent pas améliorés par la dérivation.

- Dans les cas avec absence d'air dans les sillons de la convexité il est fréquent de constater la présence d'air dans la scissure inter-hémisphérique et au niveau de la région insulaire et du lac sylvien.

- Ainsi pour M. LE MAY et coll. ce n'est qu'en présence d'une dilatation des citernes de la base et un

blocage net de la circulation ascendante de l'air que l'absence d'air dans les espaces sous-arachnoïdiens de la fosse cérébrale prendrait une valeur formelle objectivant d'ailleurs ainsi le siège de l'obstacle.

Ainsi, parmi les 23 malades de GREITZ, dans 19 cas l'air franchit les citernes de la base et monte dans la fosse cérébrale au niveau du lac sylvien et dans la scissure inter-hémisphérique. En ce qui concerne les 4 malades restants, dans 2 cas l'air ne franchit pas l'incissure tentorielle et reste dans les citernes de la base ; dans 2 autres cas l'air ne franchit pas la citerne opto-chiasmatique. Trois de ces quatre derniers patients furent améliorés par la dérivation. En ce qui concerne les 19 autres cas, parmi eux, 2 qui présentaient un peu d'air au niveau des convexités frontales et occipitales, mais pas dans la région pariétale, ne furent pas améliorés.

5 - Un signe très intéressant est rapporté par ROVIT R.L. et ses collaborateurs. Ayant pratiqué une encéphalographie gazeuse chez 8 malades atteints d'hydrocéphalie à pression normale, ces auteurs constatent en prenant dans les mêmes conditions techniques, à fin de comparaison, des clichés 24, 48 et 72 heures après l'examen :

1°) L'apparition d'un accroissement de la dilatation ventriculaire initialement constatée. L'augmentation du volume ventriculaire qui peut se prolonger pendant 72 heures est cependant dans la majorité des cas maximum vers la 24e heure.

2°) La persistance d'une quantité importante d'air dans les ventricules jusqu'à deux semaines après l'examen. Malgré cette persistance, le volume d'air diminue progressivement. Ceci suggère que bien que très ralentie la résorption existe.

Ces constatations sont intéressantes à plus d'un titre :

1) Diagnostique : ce phénomène ne s'observe pas au cours de la dilatation ventriculaire par atrophie cérébrale.

2) Pathogénique : cette augmentation de la dilatation ventriculaire, rend vraisemblablement compte de l'aggravation fréquemment observée au décours de l'encéphalographie gazeuse dans l'hydrocéphalie à pression normale.

Rappelons que ce signe existait chez le malade n° 3 où nous l'avons recherché.

6 - En conclusion :

L'analyse de 7 cas personnels, de 30 cas recueillis dans la littérature et l'étude des travaux consacrés à cet examen dans l'hydrocéphalie à pression normale, montrent à l'évidence l'intérêt diagnostique de l'encéphalographie gazeuse.

Les éléments sémiologiques importants à retenir pour le diagnostic positif comme le montrent les travaux de T. GREITZ, de M. LEMAY, de R.L. ROVIT sont :

. Une dilatation quadriventriculaire, avec participation nette des cornes temporales et un angle du corps calleux inférieur à 120°.

. Un blocage des citernes de la base, ou l'absence d'air au niveau des sillons de la convexité.

. L'augmentation de la dilatation ventriculaire à des examens répétés et la longue persistance de l'air dans les ventricules.

Cependant, le risque d'aggravation au décours de cet examen est aussi incontestable que sa valeur. Cette aggravation, parfois très préoccupante, fut notée dans 14 cas sur 37 (dans aucun cas cependant elle n'entraîne le décès du malade).

Pour GILBERT, cette aggravation est essentiellement fonction de la technique de l'examen : injection de trop grande quantité d'air. Il est facile de se rendre à cet argument à travers les constatations de R.L. ROVIT. GILBERT, quant à lui, en se contentant d'injecter 30 à 35 ml d'air et de soustraire 20 à 25 ml de liquide céphalo-rachidien n'aurait noté aucune aggravation au décours de cet examen, dans 6 cas d'hydrocéphalie à pression normale.

Quoiqu'il en soit, nous préciserons dans le paragraphe consacré au diagnostic la place que doit, à notre avis, avoir actuellement l'encéphalographie gazeuse dans l'hydrocéphalie à pression normale.

F - Etude isotopique

1 - Le gammaencéphalogramme

. Il est négatif dans l'hydrocéphalie à pression normale.

Il peut présenter, dans la progression diagnostique l'intérêt d'éliminer - dans la mesure où elle fixerait - une tumeur surpa ou infra-tentorielle. C'est d'ailleurs dans ce but qu'il fut pratiqué chez notre malade n° 1.

. Il n'en va pas de même pour la cisternographie isotopique qui est un examen d'intérêt majeur.

2 - La cisternographie isotopique (4, 7, 8, 11, 25, 26, 41, 52, 55, 56, 60, 66, 77, 88, 90, 93, 116).

Le principe de cet examen est simple, il repose sur l'injection dans l'espace lepto-méningé (que ce soit par voie lombaire ou par voie sous-occipitale) d'une molécule marquée (en général serum albumine marquée par l'Iode 131). Le transit de cette molécule dans l'espace sous-arachnoïdien permet d'étudier la circulation du liquide céphalo-rachidien en effectuant des comptages (scannings) répétés de face et de profil.

a) Chez le sujet normal on observe en cas d'injection par voie lombaire : la contamination du canal cervical et des citernes de la base une à trois heures après l'injection ; la contamination des lacs sylviens et des pôles frontaux après 6 heures environ ; la contamination de la convexité cérébrale puis la concentration du marqueur au niveau de la région du sinus longitudinal supérieur après 12 à 24 heures. Il n'y a pas de pénétration intra-ventriculaire.

Ainsi, cette étude de la circulation du L.C.R. montre un courant du L.C.R. dans le sens ventricules cérébraux, citernes de la base scissure inter-hémisphérique et convexité cérébrale vers le sinus longitudinal supérieur.

Cette dynamique est évidemment raccourcie en cas d'injection par voie sous-occipitale.

b) En cas d'hydrocéphalie à pression normale on observe typiquement :

. Un contage ventriculaire important et précoce (2 heures après l'injection par voie lombaire, ou presque immédiate après injection par voie sous-occipitale).

. Une persistance prolongée de la contamination ventriculaire (48 à 72 heures après le début de l'examen).

. L'absence de passage au niveau de la convexité avec la présence d'un arrêt à un point précis de la base, ou au niveau de l'incissure tentorielle.

. Ou un retard important à ce passage qui reste minime ou modéré avec absence d'accumulation au niveau du sinus longitudinal supérieur.

c) En cas d'hydrocéphalie communicante d'autre origine (hydrocéphalie a vacuo) il peut exister une contamination ventriculaire mais elle est transitoire et il existe une circulation normale du marqueur au niveau de la convexité avec concentration au niveau du sinus longitudinal supérieur.

d) En cas d'hydrocéphalie non communicante il n'y a pas de contage ventriculaire.

3 - Une méthode diagnostique complémentaire (8, 10, 19) est rapportée par BEHRMAN, elle consiste à étudier la radioactivité d'échantillons sanguins prélevés à intervalles réguliers après injection de serum albumine humaine marquée à l'I^{131}, dans l'espace sous-arachnoïdien.

Deux types de courbes ayant une pente différente sont observés. Un premier type est caractérisé par une ascension rapide et importante de la radioactivité sanguine qui atteint un maximum en plateau 6 à 12 heures après le début de l'épreuve. Un deuxième type est caractérisé par une ascension lente et modérée de la radioactivité sanguine sans plateau.

Ces deux types de courbes ont été comparés aux cisternographies isotopiques pratiquées dans le même temps.

Le dernier type correspond aux malades présentant une cisternographie isotopique de type hydrocéphalie à pression normale indiquant que le retard à la clearance de la molécule marquée (et donc à la réabsorption du L.C.R.) est un des traits de cette affection. La cause de cette réduction reste hypothétique. Elle a été décrite par Van WART chez le chien non hydrocéphale lors de l'injection intra-veineuse concomittante d'acétazolamide. Cet auteur concluait que la diminution du transfert était liée à la diminution du flux du L.C.R., flux nécessaire pour conduire et maintenir la molécule marquée au contact des sites d'absorption.

L'explication rapportée par BEHRMAN et déjà suggérée par PATTEN et BENSON est la diminution et le ralentissement de la résorption du L.C.R. au niveau des villosités arachnoïdiennes.

En conclusion : Rappelons que cet examen était positif dans nos 7 cas. L'intérêt de la cisternographie isotopique dans le diagnostic de l'hydrocéphalie à pression normale est majeur.

Elle objective l'élément fondamental que constitue la perturbation de la dynamique du L.C.R. et pour nous la contamination ventriculaire, précoce, importante et durable a une valeur pathognomonique. En effet, contrairement à l'air, l'isotope injecté par voie lombaire ou cisternale ne pénètre pas dans les ventricules chez le sujet normal. On sait en effet que le L.C.R. élaboré par les plexus choroïdes est à l'origine d'un courant qui se fait vers les espaces sous-arachnoïdiens où il accède par les trous de Lusckka et de Magendie. Quand la dynamique normale du L.C.R. est perturbée par l'oblitération de l'espace sous-arachnoïdien que ce soit au niveau des citernes de la base, ou de la convexité, ou encore quand l'absorption au niveau des villosités arachnoïdiennes est bloquée le L.C.R. doit chercher une autre voie. Dans ces circonstances, le courant est inversé (41) ou plus vraisemblablement nul et l'isotope par diffusion pénètre dans le système ventriculaire.

De ce fait, cet examen nous apparaît également comme l'argument majeur de l'indication thérapeutique. Par ailleurs, il permettra sans doute dans les années à venir d'élargir le cadre de la symptomatologie clinique de l'hydrocéphalie à pression normale, nous n'en voulons pour preuve que nos 2 cas 4 et 7.

G - <u>La perfusion intrathécale de serum physiologique</u> (50, 57, 58, 86, 123).

Partant du principe de l'existence, au cours de l'hydrocéphalie à pression normale, d'une diminution ou d'un arrêt de la résorption du L.C.R. du fait d'une altération des villosités arachnoïdiennes ou/et d'un obstacle à la

circulation du L.C.R. au niveau des espaces lepto-méningés, certains auteurs (50, 57, 86) ont proposé d'appliquer à cette affection, dans un but d'étude physiopathologique et diagnostique une épreuve de perfusion des espaces sous-arachnoïdiens. Cette épreuve consiste à étudier les variations de pression du L.C.R. au cours d'une perfusion intra-thécale, par voie lombaire, de L.C.R. artificiel ou de serum physiologique.

Chez le sujet normal, la sécrétion moyenne de L.C.R. et donc la résorption ont été évaluées à 0,35 ml/ minute. Le sujet normal peut réabsorber 3 à 4 fois la quantité moyenne de formation, quantité qui chez certains sujets peut s'élever jusqu'à 8 ou 10 fois.

Si on porte en ordonnée les variations de pression du L.C.R. en fonction du temps porté en abscisse, pour une perfusion de débit donné et constant, on observe chez le sujet normal après une ascension rapide de la pression du L.C.R. à un niveau variable en fonction du sujet mais proportionnel au débit choisi, une stabilisation de la pression qui ne subit plus que de très faibles variations.

Au cours de l'hydrocéphalie à pression normale on observe une ascension rapide et importante de la pression du L.C.R. sans tendance à la stabilisation et nécessitant l'arrêt de l'épreuve.

L'intérêt de cette épreuve chez les malades présentant une hydrocéphalie communicante avec troubles de la réabsorption du L.C.R. est noté par R. KATZMAN, F. HURSEY et R. NELSON.

Cependant, J. WOLINSKY et collaborateurs qui comparent chez 22 malades suspects d'hydrocéphalie à pression normale les résultats de ce test de perfusion intra-thécale aux résultats de l'encéphalographie gazeuse et de la cisternographie isotopique et aux résultats du traitement, ne trouvent pas de corrélations valables. Ils concluent que ce test ne présente pas d'intérêt diagnostique ou pronostique, du moins en ce qui concerne leur série de malades.

Nous n'avons pas l'expérience de ce test. Il nous semble cependant avoir plus un intérêt de recherche qu'un intérêt diagnostique pratique en raison de la difficulté et du risque de son application.

III - LA PRESSION DU LIQUIDE CEPHALO RACHIDIEN (5, 24, 36, 38, 93)

Fait important, ce tableau d'hydrocéphalie chronique de l'adulte s'accompagne d'une pression normale ou à la limite supérieure de la normale du L.C.R.

A - Différentes méthodes ont été proposées pour l'enregistrement de la pression du liquide céphalo rachidien

1 - Enregistrement extemporané

a) par voie lombaire, sur un sujet en décubitus latéral et en position horizontale stricte.

b) par ponction intra-ventriculaire.

Ce type d'enregistrement ne permet pas d'apprécier et de tenir compte des variations nycthémérales de la pression du L.C.R.

2 - Enregistrement continu

a) par voie lombaire, mais cette voie pose d'importants problèmes techniques et ne permet pas d'apprécier exactement les variations physiologiques de l'onde pulsable de pression (pouls ventriculaire) qui sont considérablement atténuées du fait de phénomènes d'amortissement.

b) par voie ventriculaire, selon la technique décrite par LUNDBERG et reprise par PHILIPPON.

B - Résultats

1 - Enregistrement extemporané

Les résultats ont été résumés dans l'étude des cas de la littérature et de nos cas personnels.

2 - Enregistrement continu

J. PHILIPPON et D. ANCRI, à propos de 13 cas, apportent les résultats suivants :

"La pression moyenne est dans l'ensemble inférieure à 15 mmHg (180 mmH20). Il existe cependant des variations d'un malade à l'autre, la pression pouvant s'échelonner de 5 à 15 mm de mercure. Il existe d'autre part des variations chez un même malade, variations lentes avec une augmentation au cours du sommeil, variations rapides telles que celles modulées par le pouls et la respiration. Mais ces variations restent dans les limites mentionnées".

Comme on peut le constater, et même en tenant compte de variations individuelles, si on considère comme chiffre normal de la pression une valeur de 12 à 14 cm d'eau, sans être très élevées les pressions notées dans cette affection sont le plus souvent à la limite supérieure de la normale. Elles restent cependant loin de celles observées dans l'hypertension intra-crânienne.

IV - ETUDE DES CAUSES (3, 14, 16, 18, 21, 24bis, 29, 31, 32, 33, 34, 36, 39, 40, 42, 44, 47, 59, 61, 64, 77, 85, 89, 95, 111, 112, 114).

Les affections susceptibles de se compliquer secondairement "d'hydrocéphalie à pression normale" sont multiples.

La majorité, sinon l'ensemble de ces affections, semble agir par un mécanisme univoque qui est : l'obstruction des voies d'écoulement extra-ventriculaires du L.C.R. (espace sous-arachnoïdien) et/ou l'obstruction des voies principales de réabsorption du L.C.R. (villosités arachnoïdiennes).

A - Etude analytique des différentes affections

1 - L'hémorragie méningée (3, 31, 33, 34, 59, 111).

C'est maintenant une donnée classique que la présence de sang dans l'espace lepto-méningé (principalement au niveau des citernes de la base) peut être à l'origine d'une fibrose leptoméningée et d'une obstruction des villosités arachnoïdiennes, tous obstacles à la libre circulation et à la réabsorption du L.C.R. conduisant à la constitution secondaire d'une hydrocéphalie communicante chronique.

Un délai de 10 à 20 jours est considéré comme nécessaire à la constitution de cette fibrose par les différents auteurs.

Cette complication peut à l'évidence faire suite à toutes les variétés d'hémorragies méningées, quelqu'en soit l'origine : spontanée, traumatique ou chirurgicale.

GALERA, reprenant 100 cas d'hémorragie méningée par rupture anévrysmale, a tenté de préciser la fréquence de survenue de cette complication. Il note 34 cas d'hydrocéphalie dont 19 symptomatiques.

Certains facteurs prédisposent plus particulièrement à la survenue de cette complication. Ce sont :

. L'âge, la fréquence est plus grande chez le sujet jeune,
. La fréquence des saignements (hémorragies récidivantes),
. L'existence d'un angiospasme important,
. L'existence d'un hématome intra-cérébral,

L'importance de l'angiospasme étant d'ailleurs dans la série de GALERA parallèle à l'existence d'un hématome intra-cérébral.

Enfin le siège de l'anévrysme, d'autant plus près des citernes de la base, qui conditionne le siège du saignement.

Bien des cas rapportés par ces différents auteurs s'accompagnent d'une pression du L.C.R. supérieure à la normale. Il est remarquable cependant que plus l'hémorragie et donc l'hydrocéphalie est ancienne, plus la pression du L.C.R. se rapproche de la normale ou a des chances d'être normale.

2 - Les méningites (16, 32, 47, 67, 89)

On s'étonne en voyant le nombre important des travaux qui ont été consacrés à l'hydrocéphalie chronique, séquelle d'hémorragie méningée, de n'en pas trouver au moins l'équivalent en ce qui concerne les méningites, quelqu'en soit la variété, puisque du fait de lésions méningées similaires, on en peut attendre les mêmes conséquences pathologiques.

Il ne s'agit pas des hydrocéphalies aiguës avec hypertension intra-crânienne, contemporaines de la méningite, mais des hydrocéphalies tardives développées à bas bruit et révélées à distance de l'affection causale (16).

Il semble que tous les cas de leptoméningite septique soient susceptibles de se compliquer d'un blocage cisternal et puissent donc être incriminés : méningite tuberculeuse (1 cas personnel), méningites à pyogènes (1 cas personnel; 1 cas rapporté par HECK, au cours d'une infection méningée chronique à listeria monocytogènes).

3 - Nous en rapprocherons les hydrocéphalies secondaires des leptoméningites dues à l'introduction de substances étrangères (dans un but diagnostique) dans l'espace sous-arachnoïdien (67).

GIROIRE et coll. rapportent un cas d'arachnoïdite opto-chiasmatique sévère avec hydrocéphalie consécutive à une myélographie lipiodolée.

4 - L'hydrocéphalie post-traumatique, où il faut incriminer à l'origine de l'hydrocéphalie tardive les séquelles d'arachnoïdite adhésive secondaire à l'hémorragie méningée et à la contusion cérébro-méningée.

5 - Nous en rapprocherons les hydrocéphalies secondaires aux interventions neurochirurgicales, principalement les interventions hémorragiques. A noter les cas rapportés par STEIN au décours de l'exérèse d'astrocytomes cérébelleux, où cette complication surviendrait dans 20 % des cas. Parmi les éléments favorisants il note l'ancienneté et le volume de la tumeur sources d'adhérences au niveau de la fosse postérieure, la non fermeture de la dure-mère source de méningite aseptique, le caractère complet de l'exérèse en cas de tumeur volumineuse.

6 - En conclusion toutes les formes de leptoméningite, qu'elles soient septiques ou aseptiques, virales ou bactériennes, ou consécutives à l'organisation d'une hémorragie méningée quelqu'en soit l'origine sont susceptibles à notre avis de se compliquer d'un blocage cisternal.

7 - Ectasie du tronc basilaire (18, 29, 44)

En 1967, BREIG, EKBOM, GREITZ à propos d'une série de 3 cas qu'ils enrichiront ultérieurement décrivent un nouveau syndrome associant un tableau d'hydrocéphalie à pression normale à une compression et une déformation du 3e ventricule par une ectasie du tronc basilaire.

Pour ces auteurs, l'hydrocéphalie serait secondaire à plusieurs facteurs entravant la libre circulation du L.C.R.

a) La déformation du plancher du 3e ventricule qui peut être soulevé jusqu'aux trous de Monro.

b) L'augmentation des variations de pression du L.C.R. Quatre fois plus importantes au niveau cérébral qu'au niveau lombaire du fait de la transmission directe des pulsations du tronc basilaire au système ventriculaire et en direction des trous de Monro (WATER - Hammering effect).

c) La pérennisation et l'aggravation de la dilatation ventriculaire débutante en fonction de la loi de Pascal proposée par HAKIM et ADAMS.

d) Enfin, la compression des espaces sous-arachnoïdiens aggravée au fur et à mesure de l'augmentation de l'hydrocéphalie.

8 - Formes idiopathiques.

Dans un nombre important de cas, aucune étiologie n'est retrouvée et l'hydrocéphalie est primitive en apparence.

B - Décompte des 30 cas recueillis dans la littérature

1 - HAKIM et ADAMS 3 cas dont

1 d'origine idiopathique, âge 52 ans
2 d'origine post-traumatique.

2 - ADAMS 2 cas

2 cas d'origine idiopathique, âge 63 et 66 ans.

3 - M.E. HILL 14 cas dont

5 d'origine idiopathique, âges 61, 68, 46, 62, 52 ans
5 post-hémorragie méningée dont
4 ruptures d'anévrysme : cérébrale moyenne 2 cas
carotide interne 1 cas
tronc basilaire 1 cas
1 d'origine indéterminée
2 d'origine post-traumatique
1 dans les suites d'une encéphalopathie d'origine indéterminée
1 dans les suites d'une méningo-encéphalite chronique probablement tuberculeuse.

4 - OJEMANN 9 cas dont

5 d'origine idiopathique, âges 68, 61, 72, 69, 62 ans
1 post-hémorragie méningée
3 post-traumatique

5 - CHAWLA

2 cas d'origine idiopathique, âges 63 et 68 ans.

C - Décompte de nos 7 cas

4 cas idiopathiques (2, 3, 4, 5), le traumatisme nous semble en effet ne jouer qu'un rôle révélateur dans le cas n° 5.

2 cas post-méningite (6 et 7)
1 cas post-hémorragie cérébro-méningée.

D - Soit pour un total de 37 cas

19	cas d'origine idiopathique	51 %
7	cas post-hémorragie méningée	18 %
7	cas post-traumatique	18 %
1	cas post-encéphalopathie	2 %
3	cas post-méningite	8 %

E - De ce décompte qui n'a aucune prétention statistique nous retiendrons : La fréquence des cas d'origine idiopathique
L'âge élevé des sujets présentant une telle forme.

Le plus vraisemblable est que le caractère idiopathique n'est qu'apparent et que ces sujets ont présenté au cours de leur existence une leptoméningite méconnue, spontanément résolutive, mais ayant laissé derrière elle une arachnoïdite adhésive. Toutefois, on peut s'interroger sur la possibilité éventuelle d'une affection primitive des méninges.

V - DIAGNOSTIC (4, 11, 43, 56, 66, 74)

L'important est de penser à la possibilité d'une hydrocéphalie à pression normale ...

Deux grandes éventualités dominent le problème diagnostique.

A - Le tableau clinique et/ou les circonstances étiologiques évoquent une hydrocéphalie à pression normale. Dans ce cas le problème est celui du choix des examens complémentaires. Connaissant le rôle aggravant possible de l'encéphalographie gazeuse ce choix nous paraît simple : le premier examen à pratiquer est une cisternographie isotopique, d'autant qu'il est anodin. Le diagnostic étant confirmé on pourra éventuellement en fonction d'une nécessité étiologique ou neurochirurgicale pratiquer une encéphalographie gazeuse dans la période préopératoire (rappelons que c'est ainsi que nous avons pratiqué dans le cas de notre malade n° 7).

B - Le tableau clinique n'évoque pas de prime abord une hydrocéphalie à pression normale.

1 - Un syndrome neurologique domine le tableau clinique. On pourra être amené à discuter : un syndrome Parkinsonien, un syndrome lacunaire. En fait, aucun de ces deux diagnostics n'est satisfaisant et ne résiste à une étude sémiologique rigoureuse. La possibilité d'un hématome sous-dural chronique d'une tumeur frontale ou de la ligné médiane conduira au gammaencéphalogramme et/ou à l'artériographie carotidienne. Celle-ci objectivant la dilatation ventriculaire conduira à la cisternographie isotopique.

Rappelons que chez notre malade n° 3 le diagnostic initialement envisagé de malformation de la charnière avait conduit à la myélographie gazeuse ; que chez le malade n° 4

on avait envisagé la possibilité d'une tumeur hypophysaire ; chez le malade n° 7 celle d'une arachnoïdite opto-chiasmatique ; que chez le malade n° 1 de CHAWLA enfin avait été envisagée la possibilité d'une myélopathie cervicarthrosique.

2 - Un syndrome mental domine le tableau clinique

On pourra être amené à discuter : une démence présénile, une démence artériopathique. Cependant, la tonalité du syndrome démentiel de l'hydrocéphalie à pression normale doit faire réviser ce diagnostic. En effet, ces malades ne sont ni aphasiques, ni apraxiques, ni agnosiques. Il existe souvent une sémiologie neurologique précoce associée (troubles de la marche, syndrome pyramidal des membres inférieurs) fait peu habituel au cours des démences préséniles. Il en va de même pour la précocité et le type des troubles sphinctériens.

Enfin, deux éléments évolutifs sont à retenir, la rapidité et le caractère fluctuant.

Ces éléments doivent conduirent aux examens complémentaires et là encore on choisira d'abord l'artériographie carotidienne et la cisternographie isotopique.

Il est à noter cependant que, KATZMAN et collaborateurs, effectuant chez dix malades présentant une maladie d'Alzheimer prouvée histologiquement, une encéphalographie gazeuse et une cisternographie isotopique découvrent chez sept d'entre eux des résultats symptomatiques d'une hydrocéphalie à pression normale : absence d'air à la convexité et reflux ventriculaire. Un de ces malades se présentait d'ailleurs cliniquement comme une hydrocéphalie à pression normale typique. Un des malades fut indiscutablement amélioré par la dérivation ventriculo-atriale.

Nous rapprocherons de ces cas ceux rapportés par Otto APPENZELLER qui pose une dérivation ventriculo-atriale à basse pression chez 5 malades présentant une "démence abiotrophique". Une amélioration indiscutable est observée dans quatre cas, cependant que la dérivation ne modifie en rien la dilatation ventriculaire (hydrocéphalie a vacuo). Pour cet auteur l'amélioration est liée à la diminution de la pression exercée sur les parois ventriculaires en application de la loi de Pascal, cette baisse étant à l'origine d'une augmentation du flux sanguin cérébral.

C - Dans les suites d'un traumatisme crânien, d'une rupture anévrysmale, d'une méningite, l'absence d'amélioration ou une aggravation secondaire doivent faire envisager, parmi d'autres complications la possibilité d'une hydrocéphalie à pression normale et conduire à l'artériographie carotidienne et/ou à la cisternographie isotopique.

D - La grande hydrocéphalie chronique stabilisée de l'adulte (21, 117) avec augmentation du périmètre céphalique pose des problèmes différents. Nous n'avons pas trouvé dans la littérature de cas précis où ait été pratiquée une cisternographie isotopique.

VI - LIMITES DU SYNDROME (1, 2, 4, 85, 95)

Pour des raisons historiques (travail princeps de HAKIM) pour des raisons diagnostiques et d'indications thérapeutiques (en fonction de quels critères un tableau de démence avec signes neurologiques associé à une dilatation ventriculaire peut-il bénéficier d'une dérivation du L.C.R. ?) et en raison de critères physiopathologiques et diagnostiques (existence d'une contamination ventriculaire à la cisternographie isotopique) il a été isolé un syndrome, quelquefois dit de HAKIM, associant un syndrome mental, un syndrome neurologique et des troubles sphinctériens à une hydrocéphalie communicante chronique par obstacle extra-ventriculaire non tumoral, avec pression normale du L.C.R. et contamination ventriculaire à la cisternographie isotopique. A cette occasion nous avons élargi, grâce à l'apport majeur de cet examen isotopique, l'aspect clinique de cette affection (nos cas 4, 7 à symptomatologie oculaire prédominante). Nous pensons cependant que ce tableau, bien qu'il soit le plus communément rapporté dans la littérature n'est qu'un des aspects de l'hydrocéphalie à pression normale.

A - Les dilatations hémisphériques kystiques secondaires à un traumatisme crânien, une intervention neurochirurgicale ou un accident hémorragique

Ainsi, ADAMS rapporte le cas d'un malade, qui très progressivement, dans les suites d'un traumatisme crânien, développa une énorme dilatation kystique du lobe frontal gauche et un tableau clinique fait de troubles du comportement et d'une détérioration intellectuelle. La pression du L.C.R. était à 150 mm d'eau. Cependant le malade fut considérablement amélioré par un shunt ventriculo-cardiaque. Ce cas nous paraît

particulièrement intéressant d'autant que nous savons, à partir de quelques cas identiques (ANCRI, PHILIPPON) que ces malades présentent une contamination ventriculaire à la cisternographie isotopique et bénéficient hautement d'une dérivation externe du L.C.R.

B - L'hydrocéphalie chronique d'origine tumorale

1 - Au cours des tumeurs du 3e ventricule,

RIDDOCH, en 1936, rapporte deux cas de démence progressive, sans céphalées ni oedème papillaire dus à une tumeur du 3e ventricule. Dans le premier cas, un homme de 66 ans installe progressivement un tableau de démence avec troubles sphinctériens. La pression du L.C.R. est à 160 mm d'eau et la ventriculographie gazeuse montre une énorme dilatation ventriculaire bilatérale symétrique intéressant également le 3e ventricule. A l'autopsie la cause de cette hydrocéphalie fut rapportée à un kyste colloïde du 3e ventricule, d'un diamètre de 2 cms qui était appendu aux plexus choroïdes du toit du 3e ventricule. Ce kyste respectait les trous de Monroe et l'orifice de l'aqueduc de Sylvius. Ce dernier était cependant aplati ainsi que l'extrêmité antérieure du 4e ventricule du fait de la compression due à la distension de l'extrêmité postérieure du 3e ventricule, mécanisme dont l'auteur apportait comme preuve l'existence d'un myosis aréflexique.

Dans le deuxième cas, un homme de 55 ans installe une sémiologie similaire mais plus grave et de façon plus rapide. L'autopsie montra qu'il s'agissait d'une tumeur maligne développée dans le troisième ventricule et invaginée dans l'aqueduc de Sylvius (spongioblastome multiforme). La pression du L.C.R. était dans ce cas à 300 mm d'eau.

ADAMS rapporte le cas d'un homme de 62 ans qui en six mois développe une détérioration intellectuelle, des troubles de la marche et une incontinence dans un tableau aggravatif avec troubles mnésiques et modifications du caractère. La pression du L.C.R. est à 150 mm d'eau. L'encéphalographie gazeuse montre une dilatation modérée et symétrique des ventricules latéraux et un mauvais remplissage de la partie antérieure du 3e ventricule, l'absence d'air dans les espaces sous-arachnoïdiens de la convexité. Une deuxième encéphalographie gazeuse précise que la mauvais remplissage du 3e ventricule est dû à un kyste du septum lucidum. La tumeur est laissée en place et est pratiquée une dérivation du L.C.R. (Torkildsen) qui amène la guérison. Cette évolution permet d'éliminer le rôle du kyste dans la symptomatologie.

Ces cas nous paraissent intéressants à retenir pour les raisons suivantes :

a) La symptomatologie y est du type de celle que nous avons décrite.

b) La pression du L.C.R. était normale dans le cas n° 1 de RIDDOCH et dans le cas de ADAMS.

c)Le cas de ADAMS fut guéri par la dérivation.

d) Dans les 2 cas où la pression était normale, il s'agissait de tumeur bénigne à développement lent.

e) Dans le cas 2 de RIDDOCH où il s'agissait d'une tumeur maligne à développement rapide obstruant bientôt l'aqueduc de Sylvius, la pression du L.C.R. était élevée.

2 - Au cours des tumeurs extra-ventriculaires,

Une hydrocéphalie communicante chronique symptomatique à pression normale a été rapportée dans plusieurs cas de neurinome de l'acoustique (ADAMS). ANCRI a observé dans un cas de neurinome de l'acoustique une contamination ventriculaire

à la cisternographie isotopique. Notons là encore qu'il s'agit de tumeurs bénignes à développement lent.

3 - Nous sommes tentés de rapprocher de ces cas (§ A et B) ceux de GREITZ, EKBONI et BREIG où l'hydrocéphalie à pression normale est due à une compression du plancher du 3e ventricule par une ectasie du tronc basilaire.

C - Le problème de l'hydrocéphalie chronique non communicante

1 - M.T. MOORE rapporte le cas d'un malade de 68 ans présentant un tableau clinique d'hydrocéphalie à pression normale. La pression du L.C.R. était à 200 mm d'eau. Les examens complémentaires : artériographie, encéphalographie gazeuse et ventriculographie et l'intervention neurochirurgicale devaient montrer qu'il s'agissait d'une hydrocéphalie non communicante due à un hémangioblastome kystique de l'hémisphère cérébelleux droit. L'exérèse de la tumeur fut suivie d'une aggravation avec apparition d'un mutisme akinétique. Il fut alors pratiqué un shunt ventriculo-cardiaque qui améliora considérablement le malade. De ce fait cet auteur rapporte la symptomatologie à l'hydrocéphalie et non à la tumeur.

2 - Nous rapportons maintenant deux cas personnels, d'hydrocéphalie chronique de l'adulte, sans signe clinique d'hypertension intra-crânienne, par sténose de l'aqueduc, certaine dans un cas, possible dans l'autre.

Madame NOB... Suzanne, née le 2 janvier 1923, Archiviste.

La malade est hospitalisée le 28 mai 1971 à la Clinique des Maladies du Système Nerveux, Professeur P. CASTAIGNE, Hôpital de la Salpêtrière, où elle est adressée par son médecin traitant pour : troubles de la marche et de l'équilibre.

Antécédents : naissance 3 semaines avant terme, accouchement par forceps.

. Enfance normale, élève moyenne; méningite alléguée à cette époque, en fait n'aurait été vue qu'une fois par le médecin lors de l'épisode pathologique.

. Vers l'âge de 12 ans aurait eu un brouillard devant les yeux, la guérison aurait été rapide, ne peut donner davantage de précisions.

. En 1951 a souffert de la tête pendant 18 mois avec quelques épisodes de vomissements.

. Abcès de la jambe droite au cours d'une ostéo-myélite en 1956.

. Ovariectomie bilatérale pour métrorragies en 1968.

. Pas d'antécédents familiaux neuro-psychiques notables.

Histoire de la maladie

Apparition progressive et aggravative depuis 3 ans environ de troubles de la marche et de l'équilibre.

Initialement, la malade a été dans l'obligation de cesser d'utiliser son vélomoteur pour se rendre à son travail car elle ne se sentait pas en sécurité en raison de troubles de l'équilibre, quelques chutes sont venues émailler cette période. Puis est apparue une gêne à la marche avec sensation de jambes lourdes et de dérobement des jambes, une difficulté à monter les escaliers, une impossibilité à accélérer le pas ou à courir pour attraper un bus.

Depuis un an la malade a dû interrompre son travail d'archiviste d'autant qu'elle y avait des difficultés "j'étais

comme dans la lune" "j'étais négligente" dit-elle et les collègues m'en voulaient.

Depuis 2 ans est apparue une modification de l'appétit dans le sens d'une boulimie.

Depuis 6 mois les troubles de l'équilibre se sont aggravés, les chutes sont fréquentes (2 à 3 fois par jour) tantôt à droite, à gauche ou en arrière, et la malade ne peut se relever seule.

Depuis 6 mois également sont apparus des "troubles sphinctériens" à type d'urination. A deux reprises, en pleine conscience du trouble est survenue une miction involontaire, complète (impossible à arrêter) (une fois alors qu'elle était assise sur le canapé dans le salon de sa fille).

Depuis un peu plus de six mois la famille a constaté une diminution de l'efficience intellectuelle et des troubles du comportement (achat d'un poste de télévision dans des conditions étranges), familiarités, baisse de l'affectivité et indifférence, réflexions bizarres dans les conversations. Enfin la famille a noté le caractère fluctuant des troubles.

A l'examen on se trouve devant une malade paraissant plus que son âge, le visage est soufflé, les yeux globuleux, il existe une obésité modérée. La mimique estpauvre, le geste rare.

La marche est lente, mal assurée, à pas raccourcis, les pieds sont trainés sur le sol, il existe un petit élargissement du polygone de sustentation ; la marche est marquée d'oscillations plus fréquemment vers la droite, qui conduiraient à la chute en l'absence de soutien ; les mouvements spontanés de rétablissement ou de protection contre la chute sont retardés.

La station debout est possible sans soutien avec élargissement du polygone de sustentation, la tête est

penchée en avant. Dès l'occlusion des yeux la malade tombe en arrière, raide d'un seul bloc.

Bras tendus il existe un tremblement des doigts, fin, prédominant à gauche.

La force musculaire est normale.

Il existe une discrète hypertonie aux membres supérieurs et au membre inférieur gauche, en tuyau de plomb.

Les réflexes ostéo-tendineux sont vifs et diffusés aux quatre membres, le réflexe cutané plantaire est en extension à droite et à gauche ; il existe un signe de Babinski bilatéral.

Le réflexe masséterin est vif.

Le réflexe naso-palpébral est vif et inépuisable.

Il existe un réflexe polico-mentonnier bilatéral.

Il existe de discrets troubles de la sensibilité profonde aux membres inférieurs (sens de position segmentaire).

Le reste de l'examen neurologique est normal.

L'étude des fonctions supérieures, montre l'absence d'aphasie et d'apraxie. Il existe une baisse de l'efficience intellectuelle modérée qui apparaît plus liée à la lenteur de l'idéation qu'à une détérioration. Il existe une nette difficulté à capter et à fixer l'attention. L'étude de la mémoire montre que les souvenirs anciens sont globalement conservés, par contre les souvenirs récents sont très perturbés. L'orientation dans le temps et dans l'espace semble correcte.

Examens complémentaires :

Le BW, la NFS, la VS et l'ionogramme sanguin sont normaux.

L'examen oculaire est normal, en particulier le fond d'oeil est normal.

Les radiographies standards du crâne montrent une érosion du dos de la selle turcique.

L'E.E.G. donne un tracé montrant des anomalies diffuses du rythme de base, sans signes en foyer et des anomalies lentes à prédominance antérieure qui sont pour la plupart rapportées à un trouble de la vigilance.

La ponction lombaire, bien supportée, montre un liquide clair non hypertendu avec :

Protéines : 0,28 g/l au Lowry, dont gamma-globulines 8 %

Cytologie : 0,6 lymphocytes/mm3

Le gammaencéphalogramme est normal.

L'artériographie carotidienne droite montre l'absence de lésion expansive supra-tentorielle et une très importante dilatation ventriculaire.

La cisternographie isotopique, montre un ralentissement du transit sans contamination intra-ventriculaire.

L'examen psychologique :

"Tests employés et résultats au 1er examen :

Vocabulaire de Binois-Pichot : Q.I. = 87

P.M. 38 : inférieur au centile 25

WAIS : Q.I.V. = 94

Q.I.P. = 76

Q.I.T. = 85

Dans les épreuves verbales, discrète difficulté de rétention de séries de chiffres.

Dans les épreuves pratiques, baisse nette et globale des résultats épargnant toutefois les épreuves d'arrangements d'images.

Figure de Rey :

- copie = quelques éléments reconnaissables sont reproduits mais le résultat global reste très lacunaire et désorganisé.

V.R.T. Benton : note présumée = 6
note obtenue = 0
différence = 6

Résultat très pathologique.

Wechsler-Mémoire : Q.M. = 80

Le déficit mnésique apparaît très important dans les épreuves de rétention visuelle.
Le contrôle mental et les capacités d'apprentissage associatif sont également déficitaires.

Bender : déformation des angles, des dimensions relatives, béances, surcharges, maladresses graphiques, lacunes.

Dessins spontanés :
cube - marguerite - maison corrects
bicyclette déformée, lacunaire.

Lecture - écriture : correctes, mais ne maintient pas la ligne d'écriture.

Examen clinique de la mémoire :
- souvenirs anciens globalement conservés ; quelques oublis isolés
- souvenirs récents dº
- souvenirs très récents : grosses lacunes dans l'évocation de souvenirs portant sur les jours précédents, la veille, le repos de midi, les tests subis.
- acquisitions didactiques : bien conservées
- orientation spatio-temporelle : tout à fait correcte.

Au 2e examen :
Vocabulaire de Binois-Pichot : Q.I. = 106
Figure de Rey : - copie : type IV
- mémoire : la patiente reproduit un rectangle avec des diagonales mais ne fait aucun détail prégnant.
Très lacunaire.

Benton tridimensionnel : d'après modèle, les trois épreuves sont réussies. D'après photos, on note dans la 3e épreuve une lacune dans la reproduction du détail central.

Conclusion :
Cette malade présente à l'heure actuelle :
- d'importantes fluctuations de l'efficience intellectuelle ;
- des troubles massifs de la mémorisation immédiate ;
- des perturbations des fonctions perceptivo-motrices.
Melle LAVAUX".

La malade est opérée le 7.VII.1971 par le Docteur HOUTTEVILLE, Chef de Clinique-Assistant, Service de Monsieur le Professeur PERTUISET, Hôpital de la Pitié.

Compte-rendu opératoire : valve de Holter à basse pression. Découverte de la jugulaire au cou par une incision parallèle à la clavicule. Scalp sus et rétro-auriculaire; Forage d'un trou de trépan. Le cortex est épais d'à peine 2 cms et le liquide ventriculaire est hypertendu. La valve est mise en place selon la technique habituelle. Les suites opératoires sont simples. Le résultat est spectaculaire,dès les jours suivants on note une réapparition de la vivacité intellectuelle, la marche et la statique s'amélioreront secondairement.

De retour dans notre service le 23.VII.71 on notait

Des fonctions intellectuelles et une idéation transformées, la famille considérant la malade revenue à son état normal.

L'examen psychologique confirmait cette amélioration :

"Tests employés et résultats :
Vocabulaire de Binois-Pichot : Q.I. = 117
(antérieurement : le 18/6/71 : Q.I. = 87
le 30/6/71 : Q.I. = 106

WAIS : Q.I.V. = 99 (le 23/6/71 : 94
Q.I.P. = 98 76
Q.I.T. = 98 85)

Résultats homogènes aux épreuves verbales où l'on note toutefois une discrète déficience des capacités de raisonnement verbal.
Dans les tests pratiques, l'épreuve de cubes reste modérément déficitaire et celle du code montre une relative lenteur et un manque de plasticité.

P.M. 38 : note obtenue = 28
ce qui situe le sujet entre les centiles 25 et 50, (antérieurement note obtenue le 23/6/71 : 18).

Wechsler-Mémoire : Q.M. = 97
discrète baisse relative des épreuves de mémoire visuelle (antérieurement le 18/6/71 Q.M. = 80).

V.R.T. Benton : note présumée : 8
note obtenue : 4
différence : 4

Différence pathologique et existence d'un syndrome organique cérébral. Néanmoins nette récupération par rapport aux résultats précédents qui étaient totalement effondrés.

Figure de Rey :
- copie : type IV. On observe des béances, un défaut d'ajustement des éléments entre eux, une duplication
- mémoire : inférieure au centile 10.

Conclusion :
Le bilan actuel atteste :
- une récupération nette dans les épreuves de synonymes verbaux. Le niveau apprécié à l'heure actuelle dans ces tests reflète, semble-t-il, l'efficience intellectuelle antérieure du sujet, qui se situe nettement au-dessus de la moyenne ;
- une récupération globale et importante dans les épreuves d'intelligence générale et dans les épreuves pratiques du WAIS;
- la baisse d'efficience qui subsiste à l'heure actuelle apparaît tout à fait modérée ;

- une récupération marquée des capacités mnésiques. Il subsiste néanmoins un déficit isolé de la mémoire visuelle ;
- enfin les fonctions perceptives visuelles restent modérément perturbées. Melle LAVAUX".

Les troubles de la marche et de l'équilibre avaient disparu. L'examen neurologique ne montrait plus que la persistance de réflexes ostéo-tendineux un peu vifs surtout le rotulien droit ; les réflexes masséterins et naso-palpébral étaient encore vifs.

Revue 3 mois plus tard la disparition des troubles persistait et la malade cherchait un emploi.

Un an plus tard la guérison persiste inchangée.

Dans ce cas, bien qu'il n'ait pas été pratiqué d'encéphalographie gazeuse, ou de ventriculographie, il nous semble logique de penser, dans le contexte, et du fait de l'absence de contamination intra-ventriculaire à la cisternographie isotopique, que cette malade avait une hydrocéphalie non communicante par obstruction au niveau de l'aqueduc de Sylvius ou du quatrième ventricule. A distance cette obstruction ne nous paraît pas être d'origine tumorale puisque depuis un an la guérison persiste inchangée.

Monsieur COM ... Roger, né le 7 août 1914.

Ce malade de 51 ans, employé à la SNCF, est hospitalisé à la Clinique des Maladies du Système Nerveux, Professeur P. CASTAIGNE, Hôpital de la Salpêtrière, le 21.X.1965, pour un syndrome dépressif et des troubles de la marche. L'interrogatoire du malade, sujet fruste, est particulièrement difficile.

Antécédents : . Existence de troubles digestifs, à type de syndrome dysentériforme, avec rectorragies, traité chirurgicalement par un anus iliaque droit que le malade gardera 8 mois au cours de l'année 1950.

. Ethylisme probable.

Histoire de la maladie

En juin 1964 M. COM. est victime d'un accident de la voie publique, avec traumatisme crânien et perte de connaissance de 2 heures. Il est alors hospitalisé à l'hôpital du Mans où on diagnostique une fracture pariétale gauche. Il quitte l'hôpital après quinze jours de surveillance, en parfaite santé.

Un mois plus tard apparaît un état dépressif avec asthénie, insomnie, sensations vertigineuses aux mouvements brusques de la tête, sans céphalées. Cet état qui ne réagit pas aux antidépresseurs va alors s'aggraver progressivement par l'apparition de troubles de la marche, avec fatigabilité anormale et démarche ébrieuse, de troubles de la parole lors de la prononciation de certains mots, par l'apparition d'une impuissance sans perte de la libido, de troubles sphinctériens avec mictions impérieuses irrésistibles et l'existence d'importants troubles mnésiques et d'un grand désintérêt général et affectif.

L'examen neurologique note alors :

. Une station debout normale,

. Une marche discrètement spasmodique, mais aussi festonnante, avec déviation à droite et à gauche, et déséquilibre lors du demi-tour,

. La force musculaire est normale,

. Il existe une hypertonie pyramidale aux membres inférieurs,

. Les réflexes ostéo-tendineux sont vifs aux membres supérieurs, très vifs et diffusés aux membres inférieurs, avec un signe de Babinski bilatéral.

. Les réflexes médians de la face sont très vifs, il existe un palmo-mentonnier bilatéral.

. L'examen de la sensibilité est normal, à part quelques erreurs au sens de position du gros orteil aux deux membres inférieurs.

. Il existe un petit syndrome cérébelleux statique.

. L'examen des nerfs crâniens est normal.

. L'étude des fonctions supérieures montre qu'il n'existe ni apraxie, ni agnosie, ni aphasie, mais qu'il existe une détérioration intellectuelle avec troubles du jugement et d'importants troubles mnésiques portant sur les faits récents.

. L'examen général est normal.

. Les examens biologiques sont normaux et en particulier les réactions sérologiques de la syphilis sont négatives.

. La ponction lombaire, pratiquée sur le sujet en decubitus lateral, montre une pression du L.C.R. oscillant entre 13 cm et 14,5 cm d'eau. L'épreuve de Queckenstedt Stookey est normale. L'examen cytochimique du L.C.R. montre : Protéines totales 0,22 g/l au Lowry dont gamma-globulines 4% - 2 lymphocytes par mm3.

. L'E.E.G. montre : un rythme alpha de 7 à 8 cycles/seconde, très instable, symétrique, de mauvaise réactivité, mêlé à des rythmes théta diffus qui sont plus abondants sur les régions antérieures. Au cours des épreuves d'hyperpnée, le tracé se désorganise et les rythmes théta sont les rythmes dominants. On observe en outre, sur les régions temporo-frontales, avec un net maximum gauche des bouffées de rythme delta, ayant parfois un aspect à front raide, ou un aspect de pointe-ondes dégradées.

. Les radiographies du crâne montrent un élargissement important de la selle turcique avec décalcification des clinoïdes antérieures et postérieures que confirment les tomographies.

. L'examen ophtalmologique montre une acuité visuelle à 10/10 à droite et à 8/10 à gauche, les fonds d'yeux sont normaux.

. Une artériographie carotidienne gauche est alors pratiquée qui montre l'absence de lésion expansive supra-tentorielle et l'existence d'une importante dilatation ventriculaire.

Le malade est alors transféré à la Clinique Neuro-Chirurgicale de la Pitié, Professeur DAVID, où sont pratiqués

. Une artériographie vertébrale gauche, qui ne montre pas de lésion expansive sous-tentorielle.

. Un lipiodol intra-ventriculaire qui montre l'existence d'un énorme 3e ventricule, dilaté dans tous les sens, aboutissant à un aqueduc refoulé en arrière et injecté sur ses premiers millimètres. Après une attente d'une heure et demie, on assiste au passage d'une très faible quantité du produit, insuffisante pour étudier le 4e ventricule.

. Le diagnostic d'hydrocéphalie par sténose de l'aqueduc d'origine indéterminée est porté et le malade est opéré le 14.XII.1965 : mise en place d'une valve de Holter à pression moyenne.

. De retour à la Clinique des Maladies du Système Nerveux le 22.XII.65, le malade était considérablement amélioré. On notait : la marche est normale, mais les réflexes ostéo-tendineux restent pathologiques aux membres inférieurs, et il existe toujours un signe de Babinski bilatéral. L'amélioration des troubles intellectuels est très importante, il persiste des troubles mnésiques. L'E.E.G. était normal.

Le malade régulièrement suivi depuis a été revu le 8.X.1971, on notait alors "va très bien , absence de troubles mnésiques, absence de signe de Babinski à gauche, extension du gros orteil douteuse à gauche".

3 - Commentaires

Ces 3 cas nous amènent à plusieurs constatations.

a) Leur symptomatologie est identique à celle que nous avons précédemment décrite.

b) Elle n'est autre que la symptomatologie clinique classique de l'hydrocéphalie chronique de l'adulte.

c) On peut imaginer qu'il existait une discordance entre la pression du L.C.R., à l'échelon lombaire, considérée comme normale (à 200 mm d'eau dans le premier cas, non chiffrée dans le deuxième, et à 13 cm d'eau dans le troisième) et la pression du L.C.R. à l'échelon ventriculaire (non mesurée dans le premier cas, élevée dans le deuxième, non mesurée dans le troisième) d'autant que cette discordance de la pression entre les deux étages, ventriculaire et lombaire, est classique dans les hydrocéphalies non communicantes (ADAMS).

Mais, aucun de ces malades ne présentait de signes cliniques évocateurs d'une hypertension intra-crânienne.

d) Leur traitement est identique et apporte une guérison spectaculaire.

e) Cependant, les arguments de l'indication thérapeutique sont ici bien différents de ce qu'ils sont au cours du syndrome que nous étudions, puisque la contamination de tels signes cliniques associés à une hydrocéphalie non communicante conduit sans équivoque à la dérivation du L.C.R.

4 - Conclusions

a) Grâce à l'apport de la cisternographie isotopique, qui objective la perturbation de l'hydraulique cérébro-méningée, et de fait de la similitude de la symptomatologie

et des résultats thérapeutiques,il nous semble intéressant d'élargir le cadre de l'hydrocéphalie à pression normale, aux dilatations kystiques hémisphériques secondaires, et à certains types d'hydrocéphalies communicantes chroniques d'origine tumorale.

b) En ce qui concerne certains cas privilégiés d'hydrocéphalie non communicante, malgré les similitudes symptomatologiques et thérapeutiques, en l'absence de certitude de normalité de la pression du L.C.R. à l'échelon ventriculaire - ce qui modifie considérablement le problème physio-pathologique -nous sommes plus réservés. Cependant, par référence à l'expérimentation animale, on peut admettre que la pression du L.C.R. tende à s'y normaliser.

VII - TRAITEMENT (6, 16, 51, 74, 107, 119, 126)

Le bénéfice que l'on peut attendre du traitement de l'hydrocéphalie à pression normale par une dérivation à basse pression du L.C.R. (pression de passage entre 60 et 80 mm d'eau) est majeur. Cette dérivation est le plus souvent réalisée par valve ventriculo-cardiaque, valve de Holter ou de Pudinz. Rappelons que l'intérêt de ce traitement a initialement été envisagé du fait de la constatation de l'amélioration apportée à l'état des malades, par la soustraction de L.C.R., au cours de ponctions lombaires répétées (HAKIM).

En conséquence, malgré le risque de survenue de complications liées à cette thérapeutique (51, 62), toute hydrocéphalie à pression normale typique, c'est à dire où la sémiologie cisternographique (contamination ventriculaire) existe, doit être valvée. Il nous semble, en effet, que l'élément déterminant de l'indication thérapeutique est l'existence d'une contamination ventriculaire, qui seule objective de façon formelle les troubles de la dynamique du L.C.R.

Dans les cas où il n'existe pas de contamination ventriculaire et où l'encéphalographie gazeuse est évocatrice le traitement ne nous paraît pas indiqué, cette conduite pourrait cependant être modérée à la lumière des résultats obtenus par APPENZELLER.

Dans les formes typiques l'amélioration liée au traitement est souvent précoce et spectaculaire, cette amélioration a de ce fait été considérée comme un test diagnostic par quelques auteurs. Nous pensons d'ailleurs que l'absence d'amélioration ou sa discrétion doit faire douter du diagnostic ou du bon fonctionnement de la valve qui doit alors être vérifiée.

Dans les cas traités précocément une "restitutio ad integrum" peut être espérée.

P H Y S I O - P A T H O L O G I E

(2, 4, 13, 14, 15, 19, 20, 22, 23, 24, 28, 36, 38, 46, 49, 54, 64, 67, 68, 70, 72, 75, 80, 81, 82, 83, 84, 92, 99, 100, 101, 102, 104, 106, 108, 109, 110, 115, 120, 121, 122, 124, 125)

I - MECANISME DE L'HYDROCEPHALIE A PRESSION NORMALE

A - Plusieurs théories ont été proposées pour expliquer l'évolution à basse pression d'une hydrocéphalie

1 - La théorie de HAKIM et ADAMS

En cas de blocage des voies d'écoulement et/ou de réabsorption du L.C.R., à la phase initiale d'élévation de la pression du L.C.R. pendant laquelle se constitue la dilatation ventriculaire, fait suite un état d'équilibre (du fait de la tendance à l'égalisation de la sécrétion et de la réabsorption du L.C.R.) au cours duquel la pression du L.C.R. redevient normale. En dépit de la normalisation de cette pression la dilatation ventriculaire s'accroît.

HAKIM et ADAMS expliquent ce phénomène en lui appliquant la loi de Pascal qui dit que : la force qu'un liquide exerce sur les parois du récipient le contenant est égale au produit de la surface du récipient par la pression du liquide. Ainsi, malgré le retour de la pression du L.C.R. à des chiffres normaux ou voisins de la normale, l'augmentation de la surface ventriculaire rend compte de l'augmentation de la force qui lui est appliquée et l'hydrocéphalie évolue.

2 - La théorie de GESCHWIND

GESCHWIND dans un article consacré au mécanisme de l'hydrocéphalie à pression normale affirme tout d'abord la réalité du syndrome après avoir éliminé successivement : la possibilité de causes d'erreurs au cours de la mesure de la pression du L.C.R., la possibilité d'hydrocéphalies de l'enfance, stabilisées, secondairement décompensées, la possibilité d'hydrocéphalie a vacuo (atrophie) et enfin,la

possibilité d'une non concordance entre la pression ventriculaire et la pression lombaire du L.C.R.

Puis, il critique la théorie proposée par HAKIM et ADAMS, qui ne tient compte que de la surface du "récipient" et néglige les propriétés physiques d'élasticité de ses parois.

Il montre que lors de la dilatation d'un récipient élastique les variations de pression sont fonction des propriétés physiques d'élasticité des parois de ce récipient; s'appuyant sur les travaux de FISHMAN et GREER (1963) il insiste sur le rôle de la perte de protéines et de lipides par la substance blanche qui voit ainsi diminuer sa force de résistance élastique.

Il s'interroge sur le rôle éventuel du gradient de pression existant entre l'espace sous-arachnoïdien et l'espace ventriculaire, en remarquant la présence de signes cliniques importants dans les hydrocéphalies où existe un gradient de pression important, du moins au début, et l'absence de symptômes dans les expériences de perfusions intra-thécales, même à pression très élevée, où ce gradient est nul.

Enfin, il attire l'attention sur l'importance probable du pouls ventriculaire (dûe à l'expansion sphygmique des plexus choroïdes) comme facteur de dilatation par l'intermédiaire d'augmentation de pressions rythmées, en s'appuyant sur les expériences d'ablation unilatérale des plexus choroïdes chez l'animal hydrocéphale, où le côté préservé montre une dilatation plus importante.

B - <u>Le mécanisme de l'hydrocéphalie à pression normale à travers l'expérimentation</u> (13, 14, 15, 28, 49, 69, 71, 75, 80, 81, 83, 84, 100, 101, 102, 120, 121, 122, 124)

La réalisation expérimentale, par des procédés mécaniques ou chimiques, d'une hydrocéphalie aiguë chez l'animal fournit les renseignements suivants :

1) L'accroissement du volume ventriculaire est extrêmement rapide dans les six premières heures, il reste important mais décroît dans les 48 heures suivantes pour arriver à un taux de croissance faible de plus en plus lent.

2) Cependant on assiste à des variations parallèles de la pression du L.C.R. qui, après un accroissement brusque et très important, décroît lentement pour revenir progressivement à la normale.

3) Au décours de la phase initiale apparaissent des altérations du système nerveux : amincissement puis rupture de l'épendyme, apparition d'un oedème péri-ventriculaire par passage du L.C.R. à travers les ruptures épendymaires, altération des fibres myéliniques. Ces lésions, contemporaines de la fin de la phase de dilatation aiguë initiale, marquent le début de la phase de diminution du rythme de croissance ventriculaire et de baisse de la pression du L.C.R.

4) Différents travaux ont montré que au cours de ces hydrocéphalies la formation du L.C.R. était constante et indépendante de la pression intra-ventriculaire.

5) Il a été montré qu'à la phase initiale d'apparition rapide de la dilatation ventriculaire, au moment de l'ascension de la pression du L.C.R., il existait une diminution de la capacité d'absorption du L.C.R., et que, au cours des phases suivantes, progressivement cette capacité d'absorption augmentait, pour devenir finalement à la phase d'hydrocéphalie chronique compensée, égale à la capacité de formation.

Ceci conduit à penser qu'il apparaît de nouvelles voies d'absorption du L.C.R. et à constater que leur apparition est contemporaine de celles des altérations du système nerveux.

6) Pour MILHORAT, les plexus choroïdes constituent une des voies possibles de réabsorption.

SAHAR a montré l'existence d'une absorption transventriculaire, ce que suggèrent les altérations du système nerveux.

7) Ceci suggère (HOCHWALD) une explication aux formes d'hydrocéphalies avec pression normale du L.C.R. : à une certaine période survient une augmentation de la pression du L.C.R., puis apparaissent des altérations du système nerveux qui sont ou permettent l'établissement des nouvelles voies de réabsorption transventriculaires, et la pression retourne à la normale.

On est amené à conclure qu'à un moment de l'évolution la pression du L.C.R. a donc été élevée.

Si cette théorie peut expliquer certains cas d'hydrocéphalie à pression normale observés au décours de phénomènes pathologiques aigus (traumatisme crânien, hémorragie méningée ou cérébro-méningée...) au cours desquels une élévation de la pression du L.C.R. est habituelle, elle n'explique pas les cas en apparence primitifs où l'on ne retrouve aucun épisode suggestif d'une élévation de la pression du L.C.R. ; elle n'explique pas non plus l'évolutivité de la maladie.

Quelles explications peut-on tenter de fournir à ces deux problèmes ?

1 - Le problème des formes apparemment primitives.

Au cours de la constitution d'une hydrocéphalie chronique la phase aiguë initiale est d'autant plus facilement tolérée que l'obstacle se trouve sur le transit liquidien au-delà de la grande citerne (64) et qu'il se développe lentement.

On est tenté de penser, en poussant ces conditions à l'extrême, que la phase aiguë initiale puisse devenir inapparente. Le problème est de savoir si une modification de la pression du L.C.R. tout à la fois suffisamment élevée pour être active et suffisamment basse pour être tolérée par le malade est possible ; en admettant alors que l'action prolongée d'une élévation modérée de la pression du L.C.R. ait la même action sur le système nerveux qu'une pression élevée de durée plus brève.

2 - Le problème de l'évolutivité de la maladie.

L'hydrocéphalie chronique ayant atteint de façon asymptomatique son stade d'équilibre, quels sont les facteurs susceptibles de la faire évoluer et de la décompenser.

a) Rappelons les théories de HAKIM et ADAMS et de GESCHWIND.

b) Les troubles métaboliques.

Par la gêne à la diffusion entre les capillaires et les cellules qu'entraîne l'augmentation de l'espace extra-cellulaire, la résorption transventriculaire doit pérénniser l'altération du système nerveux source plausible d'atrophie (GESCHWIND).

C - Les variations de la pression du liquide céphalo-rachidien

Comme le montrent les expériences de perfusion intra-thécale de serum physiologique, la faculté d'adaptation des possibilités de réabsorption du L.C.R. chez ces malades est limitée, et il semble logique d'admettre que les nouvelles voies d'absorption du L.C.R. fonctionnent à saturation dans un équilibre précaire où l'absorption égale la sécrétion, sans possibilité d'adaptation immédiate.

Dès lors des variations de pression, même modérées, du L.C.R., sont susceptibles de décompenser l'équilibre. Dans ce sens on peut invoquer : le rôle du pouls ventriculaire (BERING ; GESCHWIND) d'autant que les travaux de San Lorenzo ont montré, à l'occasion d'enregistrements continus de la pression du L.C.R., que lorsque celle-ci augmente ($\geqslant$ 150 mmH_2O) l'amplitude des variations de pression du pouls ventriculaire augmente de façon importante et linéaire.

Le rôle des variations de pression nycthemerale du L.C.R.

Le rôle des variations de la pression intra-crânienne (système veineux).

En conclusion : les variations de pressions que peut supporter ce système sont faibles, et une variation de pression modérée parfaitement tolérée par un organisme sain est ici franchement pathogène.

II - PHYSIO-PATHOLOGIE DES SYMPTOMES

A - Physio-pathologie des symptômes cliniques

Pour ADAMS, l'importance et la prépondérance de la dilatation des cornes frontales expliqueraient l'existence d'une symptomatologie de type frontal : ralentissement et pauvreté de la pensée, ralentissement moteur, troubles sphinctériens et le type particulier des troubles de la marche qui ressemblent à l'ataxie frontale de Brun (MEYER). Il en serait de même pour la tendance au "grasping" et au "sucking" observés dans les formes évoluées.

Le même mécanisme est invoqué à l'origine de la paraparésie, du syndrome pyramidal surtout net aux membres inférieurs avec signe de Babinski bilatéral dans les formes évoluées. Ainsi, J. LHERMITTE et J. MOUZON rapportent un cas anatomo-clinique d'hydrocéphalie chronique qui se signalait sur le plan clinique par : la longue évolution des accidents coupés de rémissions trompeuses ; la localisation des symptômes moteurs aux membres inférieurs. A l'examen anatomique ils trouvent que la dilatation ventriculaire prédomine sur la partie supérieure du ventricule latéral où elle s'accuse par l'amincissement du toit ventriculaire lequel correspond aux faisceaux de projection du lobule para-central.

De même, YAKOVLEV a montré plus tard que les fibres longues issues du lobule para-central, correspondant somatotopiquement aux membres inférieurs, descendent autour du ventricule latéral dilaté et subissent un sévère étirement. (Il est à remarquer que ce même mécanisme pourrait rendre compte des troubles de la sensibilité profonde quelquefois observés au niveau des membres inférieurs).

Enfin, la dilatation portant sur le 3e ventricule pourrait rendre compte de la somnolence, celle du 4e ventricule du nystagmus et des troubles cérébelleux quelquefois observés (ADAMS).

Rappelons enfin que la symptomatologie oculaire peut être rapportée selon BLOCK à la compression du chiasma et des nerfs optiques par la paroi antérieure dilatée du 3e ventricule.

A l'explication purement mécanique de ces troubles il nous semble nécessaire d'adjoindre les troubles métaboliques rapportés par WELLER : altération de la myéline, dégénérescence axonale (dues possiblement aux troubles de la diffusion au sein du tissu cérébral du fait de l'augmentation du volume extra-cellulaire) réaction gliale. D'autant que, une réduction du flux sanguin cérébral a été signalée au cours de l'hydrocéphalie (GREITZ - APPENZELLER).

B - Physio-pathologie des signes para-cliniques

1 - L'absence d'air à la convexité, lors de l'encéphalographie gazeuse est pour la majorité des auteurs le reflet de l'obstruction des espaces sous-arachnoïdiens et la matérialisation de l'obstacle sur les voies d'écoulement du L.C.R. ; pour d'autres (18) il serait le fruit de la dilatation ventriculaire écrasant l'espace sous-arachnoïdien.

2 - L'aggravation de la dilatation ventriculaire et la lenteur à la résorption de l'air dans les suites de l'hydrocépahlie.

Normalement, il semble que la pression du gaz conduise à sa dissolution dans le L.C.R. (pression partielle) avec lequel il est réabsorbé au rythme de son renouvellement.

Au cours de l'hydrocéphalie, du fait du fonctionnement à saturation des voies d'absorption, l'injection d'air qui, d'une part augmente la pression intraventriculaire et d'autre part réduit la surface fonctionnelle d'absorption (surface ventriculaire directement couverte par le gaz) conduit à une diminution de l'absorption du L.C.R., à une augmentation de la pression intra-ventriculaire et à une aggravation de la dilatation ventriculaire. La diminution de la résorption du L.C.R. rendant elle même compte de celle du gaz.

Ainsi pourrait s'expliquer l'aggravation observée au décours de certaines encéphalographies gazeuses où elle serait d'autant plus probable que la quantité d'air injectée est grande et que l'équilibre est précaire.

3 - La contamination ventriculaire à la cisternographie isotopique (4, 41).

Elle nécessite une hydrocéphalie communicante par blocage des espaces sous-arachnoïdiens.

Du fait de ce blocage et de l'absorption transventriculaire il n'existe plus de circulation du L.C.R.

La serum albumine marquée à l'iode 131, du fait de sa pression oncotique, diffuse dans l'espace liquidien qui lui est offert et gagne passivement le système ventriculaire. Il ne semble donc pas s'agir d'une inversion de la circulation du L.C.R. comme l'avait suggéré GLASAUER mais bien d'un phénomène passif de diffusion.

III - PHYSIO-PATHOLOGIE DU TRAITEMENT

La dérivation à basse pression du L.C.R. dans le système veineux restaure un fonctionnement physiologique qui entraîne :

- La baisse de la pression ventriculaire.
- L'augmentation du flux sanguin cérébral.
- Et surtout, la disparition de l'absorption transventriculaire qui, à notre avis, est l'élément physiopathologique dominant.

Ainsi la disparition de la source des troubles mécaniques et métaboliques incriminés conduit à la guérison qui a d'autant plus de chance d'être complète que le traitement a été plus précoce diminuant la perte axonale et la gliose cicatricielle (WELLER).

Cette guérison s'accompagne d'une diminution du volume ventriculaire comme l'a montré l'encéphalographie gazeuse pratiquée huit mois après le shunt chez un malade de S.R. WEISS. A noter que l'air n'injectait toujours pas les espaces sous-arachnoïdiens de la convexité.

C O N C L U S I O N S

A propos de sept observations d'hydrocéphalie à pression normale, nous avons revu la littérature consacré à ce syndrome initialement décrit par HAKIM. Cet auteur a eu le mérite de montrer le bénéfice que pouvait tirer de la dérivation ventriculaire à basse pression certains malades présentant un tableau démentiel. Il a montré que la dilatation ventriculaire considérable qu'ils présentaient, dépendait, non d'une atrophie primitive, mais d'une hydrocéphalie communicante par obstruction des voies d'écoulement ou de résorption du liquide céphalo-rachidien, et qu'en dépit de la normalité de la pression du liquide céphalo-rachidien, la dérivation ventriculaire externe se révélait curatrice.

Deux pôles principaux d'intérêt, intimement liés, se dégagent de cette découverte.

Le premier pôle, lié au résultat remarquable du traitement est d'ordre diagnostique. Il peut être formulé ainsi : sur quels critères cliniques, devant un tel tableau, sera suspectée une hydrocéphalie à pression normale et sur quels critères para-cliniques sera confirmé ce diagnostic conduisant au traitement salvateur ?

L'analyse parallèle de nos sept cas et de trente cas de la littérature nous a conduits aux résultats suivants : sur le plan clinique, apparaît la fréquence et le caractère particulièrement évocateur d'un tableau associant typiquement, un syndrome mental, dominé par la baisse de l'efficience intellectuelle et les troubles mnésiques, réalisant bientôt un tableau de démence progressive ; un syndrome neurologique comportant essentiellement des troubles de la marche d'un type particulier, et des troubles sphinctériens à type d'urination.

Mais ce tableau peut être incomplet ou dissocié, réalisant autant de formes cliniques, avec dans certains cas la possibilité d'une symptomatologie ophtalmologique prédominante.

Le contexte pathologique contribue largement à la suspicion diagnostique. Certes, il est des formes primitives en apparence, où les difficultés sont les plus grandes, par contre la survenue d'un tel tableau clinique dans les suites d'une hémorragie méningée, d'une méningite, d'un traumatisme crânien, ou d'une intervention neurochirurgicale, doit faire, parmi d'autres complications, envisager la possibilité d'une hydrocéphalie à pression normale.

Sur le plan para-clinique, les investigations sont dominées par deux examens : l'encéphalographie gazeuse première en date, qui montre une dilatation ventriculaire communicante diffuse, avec un angle du corps calleux inférieur à 120°, et un blocage des espaces sous-arachnoïdiens (absence d'air à la convexité). Mais, cet examen, qui aggrave la dilatation ventriculaire, est fréquemment source d'une aggravation préoccupante du malade. C'est dire l'intérêt de la cisternographie isotopique, qui nous semble devoir supplanter l'encéphalographie gazeuse. C'est, en effet, un examen anodin, qui, objectivant le trouble de la dynamique du liquide céphalo-rachidien, en montrant la contamination ventriculaire, fournit le diagnostic et l'indication thérapeutique. Il est cependant inopportun de se contenter de cet examen si le résultat en est négatif, car un tableau clinique semblable, de signification physiopathologique voisine et curable également par dérivation externe du liquide céphalo-rachidien, peut être réalisé par une hydrocéphalie non communicante.

Ces examens ont permis d'élargir le cadre étiologique de l'hydrocéphalie à pression normale, en montrant

que certaines tumeurs pouvaient être à l'origine d'une hydrocéphalie communicante chronique avec pression normale du liquide céphalo-rachidien, et tableau clinique d'hydrocéphalie à pression normale. Ces formes ne posent pas les mêmes problèmes diagnostiques, puisque la découverte d'une tumeur résoud le problème de la distinction entre une atrophie et une hydrocéphalie, mais elles posent les mêmes problèmes physio-pathologiques et pour une part les mêmes problèmes thérapeutiques. En effet, il nous semble, indépendamment de la solution donnée au problème de l'exérèse de la tumeur, que le premier temps du traitement, doit être la dérivation externe du liquide céphalo-rachidien.

Le problème des hydrocéphalies chroniques non communicantes diffère du précédent dans la mesure où, après les examens complémentaires et notamment les examens de contraste ventriculaire, il n'y a pas de problème de diagnostic différentiel avec les atrophies cérébrales primitives. Néanmoins certaines formes se présentent cliniquement sur un mode identique et ne comportent notamment aucun signe clinique d'hypertension intra-crânienne. Nous rapportons deux cas de ce type, dont l'un est du à une sténose de l'aqueduc et l'autre est d'étiologie indéterminée.

Le deuxième pôle d'intérêt est d'ordre physio-pathologique : il faut expliquer la constitution de l'hydrocéphalie et son évolution alors que la pression du liquide céphalo-rachidien reste normale.

En ce qui concerne la constitution, l'élément physio-pathologique principal nous paraît être nécessairement l'installation parallèle, sans brusquerie, de l'obstacle sur les voies d'écoulement du liquide céphalo-rachidien et de la voie de réabsorption transventriculaire, celle-ci compensant celui-là. Ainsi, un tel type d'hydrocéphalie a d'autant plus de chance d'apparaître que

l'obstacle à l'écoulement du liquide céphalo-rachidien est plus éloigné des limites du quatrième ventricules, qu'il s'installe plus lentement et qu'il reste incomplet.

En ce qui concerne l'évolution, à travers les données théoriques et expérimentales de la littérature, nous pensons que l'élément physio-pathologique déterminant tient à la voie de réabsorption transventriculaire du liquide céphalo-rachidien : elle est à l'origine d'une altération du système nerveux et n'offre pas de possibilité d'adaptation immédiate aux variations, même peu importantes, de la pression du liquide céphalo-rachidien.

Ainsi s'explique l'efficacité du traitement ; la dérivation à basse pression du liquide céphalo-rachidien supprimant la voie de réabsorption transventriculaire.

B I B L I O G R A P H I E

1 - ADAMS R.D., C.M. FISHER, S. HAKIM, R.G. OJEMANN, W.H. SWEET
Symptomatic occult hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure.
The New England Journal of Medicine, 1965, 273, 3, 117-126.

2 - ADAMS R.D.
Further observations on normal pressure hydrocephalus.
Proceedings of the Royal Society of Medicine, 1966, 59, 1135-1140.

3 - ALKSNE J.F., LOVING S.E.
The role of the arachnoïd villus in the removal of red blood cells from the subarachnoïd space.
J. of Neurosurgery, 1972, 36, 192-200.

4 - ANCRI D.
Explorations biophysiques du système nerveux.
Hôpital de la Pitié - Paris
Communications personnelles.

5 - ANTONI N.
Pressure curves from the cerebrospinal fluid.
Acta Med. Scand. 1946, suppl. 170, p. 439-462.

6 - APPENZELLER O., SALMON J.
Treatment of parenchymatous degeneration of the brain by ventriculo-atrial shunting of the C.S.F.
J. of Neurosurgery, 1967, 26, 478.

7 - BANNISTER R.
Isotope encephalography in the diagnosis of dementia due to communicating hydrocephalus.
The Lancet, 11 novembre 1967, 1014-1017.

8 - BEAUREGARD L., B. and M. GREER
Transport of intrathecal ^{131}I. RISA in benign intracranial hypertension.
Neurology, 1970, 20, 787-790.

9 - BEHRMAN S.
Dementia and normal pressure hydrocephalus.
The Lancet 16 janvier 1971, 137.

10 - BEHRMAN S., CAST I., O'GORMAN P.
Two types of curves for transfer of RIHSA from C.S.F. to plasma in patients with normal pressure hydrocephalus.
J. of Neurosurgery, 1971, 35, 677-680.

11 - BENSON D.F., M. LE MAY, D.H. PATTEN, RUBENS A.B.
Diagnosis of normal pressure hydrocephalus.
The New England Journal of Medicine, 1970, 283, 12, 609-615.

12 - BENSON F.
Normal pressure hydrocephalus ; Hakim's Syndrome.
The New England Journal of Medicine, 1970, 283, 22, 1228.

13 - BERING E.A.
Choroïd plexus and arterial pulsation of C.S.F.
Arch. Neurol. Psychiat. 1955, 73, 165-172.

14 - BERING E.A.
Production of hydrocephalus by increased cephalic-veinous pressure.
Arch. of Neurol. and Psychiat. 1959, 1, 47, 693-698.

15 - BERING E.A., O. SATO
Hydrocephalus changes in C.S.F. within the cerebral ventricles.
J. of Neurosurgery 1963, 1059.

16 - BHAGWATI S.N.
Ventriculo-atrial shunt in tuberculosis meningitis with hydrocephalus.
J. Neurosurgery, 1971, 35, 309-313.

17 - BLOCK J.D.
Visual impairment in low pressure hydrocephalus.
J. of Neurology, Neurosurgery and Psychaitry, 1971, 34, 107.

18 - BREIG A.
Hydrocephalus due to elongated basilar artery.
The Lancet 1967, 874-875.

19 - BRIGHTMAN M.W.
The intracerebral movement of Proteins injected into blood and C.S.F. of mice.
Progress in Brain Research, 1967, 29.

20 - CASTELLINO R.A.
Cerebrospinal fluid Dynamics.
The New England Journal of Medicine, 1970, 283, 14, 763.

21 - CHAVANY J.A., SICARD J., LOBEL G.
Les phénomènes de décompensation au cours des dilatations ventriculaires non tumorales de l'adulte, primitivement actives et secondairement fixées.
Sem. Hôp. Paris, 1949, 36, 1283-1286.

22 - CUTLER R.W.P., PAGE L., GALICICH.J., WATTERS G.V.
Formation and absorption of C.S.F. in man.
Brain 1968, 91, 707-720.

23 - DAVSON H., HOLLINGSWORTH G., SEGAL M.B.
The mechanism of drainage of the C.S.F.
Brain 1970, 93, 665-678.

24 - DAVSON H.
Physiology of the C.S.F.
Editions Churchill Londres 1970.

24bis - DELAND F.H. et collaborateurs
Normal pressure hydrocephalus. A histologic Study.
Am. J. Clin. Path. 58 (I), 58-63, 1972.

25 - DICHIRO G., REAMES P., MATTHEWS W.
R.I.S. A Ventriculography and R.I.S.A. cisternography.
Neurology, 1964, 14, 185-191.

26 - DICHIRO G.
New radiographic and Isotopic procedures in neurological diagnosis.
J.A.M.A., 1964, 188, 6, 524-529.

27 - DODGE Rh., FISHMAN M.A.
The choroid plexus. Two way traffic.
The New England Journal of Medicine, 1970, 283, 6, 316-317.

28 - EDVINSSON L., WEST K.A.
Relation beetween intracranial pressure and ventricular size at various stages of experimental hydrocephalus.
Acta Neurol. Scand., 1971, 47, 451-457.

29 - EKBOM K., GREITZ T., KUGELBERG E.
Hydrocephalus due to ectasia of the basilar artery.
Journal of the Neurological Sciences, 1969, 8, 465-477.

30 - EL GAMMAL T.
Extraventricular (communicating) hydrocephalus : some observations on the midline ventricles.
Am. J. Roentgen. 1969, 106, 308-328.

31 - ELLINGTON E., MARGOLIS G.
Block of arachnoïd villus by sub-arachnoïd hemorrhage.
J. Neurosurgery, 1969, 30, 651-657.

32 - FELD M.
Etude neurochirurgicale de la méningite tuberculeuse.
Sem. Hôp. Paris, 1949, 25, 86, 3592.

33 - FOLTZ E., WARD A.A.
Communicating hydrocephalus from subarachnoïd bleeding.
J. of Neurosurgery, 1956, 547-566.

34 - GALERA R., GREITZ T.
Hydrocephalus in the adult secondary to the rupture of intracranial Aneurysms.
J. Neurosurgery, 1970, 32, 634-641.

35 - GASTAUT H.
Un signe électroencéphalographique des hydrocéphalies : la réponse par recrutement au cours de la stimulation lumineuse intermittente.
Revue de Neurologie, 1950, 82, 437.

36 - GESCHWIND N.
The mechanism of normal pressure hydrocephalus.
J. of the Neurological Sciences, 1968, 7, 481-493.

37 - GILBERT G.J.
Pneumoencephalogry in normal pressure hydrocephalus.
The New England Journal of Medicine, 1971, 285, 177-178.

38 - GILLAND O.
Normal C.S.F. pressure.
The New England Journal of Medicine, 1969, 280, 16, 904-905.

39 - GILLES F.H., DAVIDSON R.I.
Communicating hydrocephalus associated with deficient dysplastic parasagittal arachnoïdal granulations.
J. Neurosurgery, 1971, 35, 421-426.

40 - GIROIRE
Un cas d'arachnoïdite opto-chiasmatique sévère avec hydrocéphalie consécutive à une myélographie lipiodolée.
Revue d'Oto-Neuro-Ophtalmologie, 1962, 34, 239-246.

41 - GLASAUER F.E., ALKER G.J., LESLIE E.V., NICOL F.
Isotope cisternography in hydrocephalus with normal pressure.
J. Neurosurgery, 1968, 29, 555-561.

42 - GRANHOLM L., RADBERG C.
Congenital communicating hydrocephalus.
J. Neurosurgery, 1963, 20, 338-343.

43 - GREITZ T. and GREPE A.
Encephalography in the diagnosis of convexity block hydrocephalus.
Acta Radiologica, 1971, 11, 3, 232-242.

44 - GREITZ T., EKBOM F., KUKELBERG, BREIG A.
Occult hydrocephalus due to ectasia of the basilar artery.
Acta Radiologica Diagnosis, 1969, 9, 310-316.

45 - GREITZ T., GREPE A., KALMER M., LOPEZ J.
Pre and post operative Evaluation of Cerebral blood flow in low pressure hydrocephalus.
J. Neurosurgery, 1969, 31, 644-651.

46 - HAKIM S. and ADAMS R.D.
The Special clinical problem of symptomatic hydrocephalus with normal C.S.F. pressure observations on C.S.F. hydrodynamics.
Journal of the Neurological Sciences, 1965, 2, 307-327.

47 - HECK A., HAMEROFF S., HORNICK R.
Chronic listeria monocytogenes meningitis and normotenoive hydrocephalus.
Neurology 1971, p. 263-270.

48 - HOCHWALD G., LUX W., SAHAR A., RANSOHOFF J.
Experimental hydrocephalus. Changes in C.S.F. dynamics as a function of Tinie.
Arch. Neurol., 1972, 26, 120-129.

49 - HILL M.E.
A treatable form of dementia due to normal pressure communicating hydrocephalus.
The Canadian Medical Association Journal, 1967, 97, 22, 1309-1320.

50 - HUSSEY F., SCHANZER B.
A simple constant infusion manometric test for measurement of C.S.F. absorption.
Neurology, 1970, 20, 665-680.

51 - ILLINGWORTH R., LOGUE V., SYMON L., UEMURA K.
The ventriculo-caval shunt in the treatment of adult hydrocephalus. Results and complications in 101 patients.
J. Neurosurgery, 1971, 35, 681-685.

52 - JAMES A.E., DELAND E., HODGES F., WAGNER H.
Normal pressure hydrocephalus. Role of cisternography in diagnosis.
J.A.M.A., 1970, 213, 10, 1615-1622.

53 - JANER-RUIZ H.
Normal pressure hydrocephalus. Hakim's Syndrome.
The New England Journal of Medicine 1970, 283, 22, 1228.

54 - JAYATILAKA A.D.P.
An electron microscopic study of sheep arachnoïd granulation.
J. Anat. 1965, 29, 3, 635-649, 23 fig.

55 - JENSEN F.
Isotope encephalography in low pressure hydrocephalus.
Acta Neurol. Scandin. 1970, 46, suppl. 43, 93.

56 - JULIEN M.J.
Contribution de la cisternographie au diagnostic des hydrocéphalies.
Bordeaux Médical, 1970, 3, 2441-2442.

57 - KATZMAN R., HUSSEY F.
A simple constant infusion manometric test for measurement of C.S.F. absorption Rationale and Method.
Neurology 1970, 20, 534-544.

58 - KATZMAN R., COBLENTZ J., ZINGESSER L., WISNIEWSKI H.
Studies of C.S.F. dynamics in histologically verified presenile dementias.
The American Neurological Association. Program of the Ninety-Seventh annual meeting 12-14 juin 1972 Chicago p. 40

59 - KIBLER R.F., COUCH C., CROMPTON M.R.
Hydrocephalus in the adult following spontaneous subarachnoïd Haemorrhage.
Brain 1961, 84, 45-61.

60 - KILGORE B.B., DAVIS D., POTCHEN E.J.
Abnormal C.S.F. dynamics studied by isotope subarachnoïd scintigraphy.
Acta Radiol. Diagnosis 1969, 9, 626-634.

61 - KINAL M.E.
Hydrocephalus and the dural venous sinuses.
J. Neurosurgery 1962, 19, 195-201.

62 - LABRUNE B. et MALLET R.
Etats infectieux secondaires aux dérivations ventriculo-cardiaques des hydrocéphalies.
La Revue du Praticien, 1968, 18, 10, 1581.

63 - LAFON, GROS, ENJALBERT
Les hydrocéphalies latentes en psychiatrie.
Revue Neurologique 1950, 435-437.

64 - LAZORTHES G., ESPAGNO J., LAZORTHES Y., ZADEH J.O.
La classification anatomo-pathogénique des hydrocéphalies non tumorales ; nourrissons exceptés.
Neurochirurgie, 1968, 14, 1, 5-12.

65 - LEHRER H.
Communicating hydrocephalus resembling cortical atrophy,an analysis of cases with applications to the syndrome of normal pressure hydrocephalus.
Am. J. Roentgen. 1968, 150-161.

66 - LEMAY M.
Radiological diagnosis of occult normal pressure hydrocephalus.
Radiology, 1970, 96, 347-358.

67 - LEPOIRE J.
Hydrocéphalies.
Revue du Praticien, XVIII, 10, Mécanisme, étiologie, Anatomie Pathologique p. 1513.

68 - LERNER M.A.
Everted anterior medullary velum as a pneumoencephalographic criterion of occult hydrocephalus.
Clin. Radiol., 1968, 19, 334-336.

69 - LEVIN A.
Physiological studies on the development of obstructive hydrocephalus in the monkey.
Neurology, 1971, 21, 3, 242.

70 - LHERMITTE J., MOUZON J.
L'hydrocéphalie de l'adulte à forme paraplégique et à poussées successives.
Rev. Neurol. 1942, 74, 63.

71 - LORENZO A.V.
Relationship beetween C.S.F. formation, absorption and pressure in human hydrocephalus.
Brain 1970, 93, 679-692.

72 - MACCABE J.
The subarachnoïd Angle ; An area of transition in peripheral nerve.
The anatomical record, 1969, 164, 1, 15-33.

73 - MACHUGH P.R.
Occult hydrocephalus.
The Quaterly Journal of Medicine, 1964, 33, 297.

74 - MACHUGH P.R., GOODELL H.
Hydrocephalic dementia ; differential diagnosis ; Psychometric tests and response to treatment.
Neurology, 1966, 16, 3, 299.

75 - MAC LONE D.G.
Brain edema in the hydrocephalic hy3 mouse : submicroscopic morphology.
Journal of Neuropathologie and exp. Neurology, 1971, XXX, 4, 627.

76 - MARSHALL L.F.
Normal pressure hydrocephalus ; Hakim's syndrome.
The New England Journal of Medicine, 1970, 283, 22, 1228.

77 - MARTINI T., OBERSON R.
Cisternographie radioisotopique chez les hydrocéphales post-traumatiques.
Acta Radiol. Diagnosis, 1969, 9, 635-644.

78 - MESSERT B., BAKER N.H.
Syndrome of progressive spastic ataxia and apraxia associated with occult hydrocephalus.
Neurology, 1966, 16, 440.

79 - MEYER J., BARRON D.
Apraxia of Gait a clinicophysiological study.
Brain 1960, 83, 261-284.

80 - MILHORAT Th.
Experimental hydrocephalus.
J. Neurosurgery, 1970, 32, 385-413.

81 - MILHORAT Th., CLARK R., HAMMOCK M., MacGRATH Ph.
Structural, ultrastructural, and permeability Changes in the ependyma and surrounding Brain favoring equilibration in progressive hydrocephalus.
Arch. Neurol. 1970, 22, 397.

82 - MILHORAT Th.
The subarachnoïd space in congenital obstructive hydrocephalus. Cisternographic findings.
J. Neurosurgery, 1971, 35, 1.

83 - MILHORAT Th., CLARK R.
Some observations on the circulation of Phenol sulfon phtalein in C.S.F. Normal flow and the flow in hydrocephalus.
J. Neurosurgery, 1970, 32, 522-528.

84 - MILHORAT Th.
Evidence for choroïd plexus absorption in hydrocephalus.
The New England Journal of Medicine, 1970, 283, 6, 286-289.

85 - MOORE M.T.
Progressive akinetic mutism, cerebellar heman gioblastoma with normal pressure hydrocephalus.
Neurology 1969, 19, 32-36.

86 - NELSON J. et GOODMAN S.
An evaluation of the C.S.F. infusion test for hydrocephalus.
Neurology 1971, 21, 1037-1053.

87 - OJEMANN R.G.
Further experience with the syndrome of normal pressure hydrocephalus.
J. of Neurosurgery, 1969, 31, 279.

88 - PATTEN D.H., BENSON D.F.
Diagnosis of low pressure hydrocephalus by C.S.F. iodine - 131 RISA scanning.
J. Nucl. Med. 1967, 8, 267.

89 - PECKER J., FAVRE J.
Les complications neurochirurgicales des méningites aigues de l'enfant et leur traitement.
Revue du Praticien, 1971, 21, 26, 3969.

90 - PEN-TZELIN J.
RISA cisternography in the diagnosis of incisural block and occult hydrocephalus.
Radiology 1968, 90, 36-41.

91 - PERLMUTTER I.
Normal pressure hydrocephalus ; Hakim's syndrome.
The New England Journal of Medicine, 1970, 283, 22, 1228.

92 - PHILIPPON J.
Formation, circulation et résorption du L.C.R.
La Revue du Praticien, 1968, 18, 10, 1503.

93 - PHILIPPON J., ANCRI D., PERTUISET B.
Hydrocéphalie à pression normale. (Enregistrement de la pression. Etude radiologique. Transit isotopique).
Revue Neurologique, 1971, 125, 5, 347-358.

94 - PRESTHUS J.

Acta Neurologica Scandinavica 1970, 46, suppl. 43.

95 - RIDDOCH G.
Progressive dementia, without hedd ache or changes in the optic discs due to tumour of the third ventricle.
Brain 1936, 59, 225.

96 - ROGER H., PAILLAS J., ROGER J., TAMALET J.
Grande hydrocéphalie latente du vieillard chez une démente artérios-cléreuse.
Revue de Neurologie, 1950, 82, 410.

97 - ROVIT R.
Progressive ventricular dilatation following pneumoencephalographie. A radiological sign of occult hydrocephalus.
J. Neurosurgery, 1972, 3, 50-59.

98 - RUBENS R.D.
Reversible organic dementia due to normal pressure hydrocephalus.
Proc. Roy. Soc. Med. 1970, 63, 1308-1309.

99 - RUBIN
Effect of acetazolamide on C.S.F.
J. of Neurosurgery 1966, 430-435.

100 - SAHAR A., HOCHWALD G., SADIK A.R., RANSOHOFF J.
Alternate pathway for C.S.F. absorption in animals with experimental obstructive hydrocephalus.
Exp. Neurol. 1969, 25, p. 200.

101 - SAHAR A., HOCHWALD G.M., RANSOHOFF J.
Experimental hydrocephalus. C.S.F. formation and ventricular size as a function of intra-ventricular pressure.
J. of the Neurological Sciences 1970, 11, 81-91.

102 - SAHAR A.
C.S.F. turn over in experimental hydrocephalic dogo.
Neurology, 1971, 21, 218-224.

103 - SALMON J.
Normal pressure hydrocephalus. Hakim's syndrome.
The New England Journal of Medicine, 1970, 283, 22, 1228.

104 - SALMON J.H., TIMPERMAN A.L.
Effect of intracranial hypotension on cerebral blood flow.
J. Neurol. Neurosurgery Psychiatry, 1971, 34, 687-692.

105 - SAMPER R.
Normal pressure hydrocephalus ; Hakim's syndrome.
The New England Journal of Medicine, 1970, 283, 33, 1228.

106 - SATO O.
Formation of C.S.F. in spinal subarachnoïd space.
Nature, 1971, 233, 129-130.

107 - SCARFF J.E.
Treatment of hydrocephalus, an historical and critical review of methods and results.
J. Neurol. Neurosurg. Psych. 1963, 26, 1-27.

108 - SCHURR P.
Experimental studies on the circulation of the C.S.F. and methods of producing communicating hydrocephalus in the dog.
J. of Neurosurgery, 1953, 515-525.

109 - SHABO A.L.
The Morphology of the Arachnoïd Villi : a light and electron microscopic study in the monkey.
J. Neurosurgery, 1968, 29, 451-463.

110 - SHABO A.L.
Electron microscopic observations on the fate of particulate matter in the C.S.F.
J. Neurosurgery, 1968, 29, 451-463.

111 - SHULMAN K., MARTIN F., POPOFF N., RANSOHOFF J.
Recognition and treatment of hydrocephalus following spontaneous subarachnoïd hemorrhage.
J. Neurosurgery, 1963, 20, 1040-1049.

112 - SIMMS N.
Internal hydrocephalus secondary to cysticercosis cerebri : treatment with a ventriculo atrial shunt.
J. Neurosurgery, 1969, 30, 305-309.

113 - SJAASTAD O.
The width of the temporal horn in the differential diagnosis between pressure hydrocephalus and hydrocephalus ex vacuo.
Neurology, 1969, 19, 1087-1093.

114 - STEIN B.M., TENNER M.S., FRASER R.A.R.
Hydrocephalus following removal of cerebellar astrocytomas in children.
J. Neurosurg. 1972, 36, 761-768.

115 - SWEET W.H.
Formation, Flow, and Reabsorption of C.S.F. in Man.
Proc. Soc. Exp. Biol. Med. 1953, 84, 397, 402.

116 - TATOR C.H.
A radioisotopic test for communicating hydrocephalus.
J. of Neurosurgery, 1968, 327-340.

117 - THIEBAUT et S. DAUM
La grande hydrocéphalie latente de l'adulte.
Presse Médicale, 1945, 41-42.

118 - VERON J.P.
Hydrocéphalie à pression normale et symptomatologie réversible.
Presse Médicale, 1969, 77, 551-552.

119 - WEISS S.R.
Normal pressure hydrocephalus treated by ventriculo atrial shunt.
Report of 3 cases and suggestion of study.
International Surgery 1968, 50, 340-349.

120 - WELLER R.O.
Experimental hydrocephalus in young dogs. Histological and ultrastructural study of the brain tissue damage.
J. of Neuropathology and exp. Neurology, 1971, 30, 4, 613.

121 - WELLER R.O.
White matter edema in hydrocephalus
6e Congrès International de Neuropathologie Paris 21 août - 4 septembre 1970.

122 - WELLER R.O., SHULMAN K.
Infantile hydrocephalus : clinical, histological and ultrastructural study of brain damage.
J. of Neurosurgery, 1972, 36, 255-265.

123 - WOLINSKY J., BARNES B., MARGOLIS Th.
Experience with the spinal infusion test in suspected normal pressure hydrocephalus.
Neurology, 1972, 22, 4, 402.

124 - WRIGHT P.M.
Role of the pia Matter in the transfert of substances in and out of the C.S.F.
Exp. Brain Reserch. 1971, 13, 294-305.

125 - YAKOVLEV P.I.
Paraplégias of hydrocephalics.
(Clinical note and Interpretation)
Am. J. Ment. Defic. 1947, 51, 561-576.

126 - ZANDER E.
Indications opératoires de l'hydrocéphalie interne post-traumatique.
Neurochirurgie, 1968, 14, 1, 13-26.

Vu le Président de THESE

Pr. P.CASTAIGNE

Vu, le Doyen de la Faculté

Pr. P.CASTAIGNE

Vu, et PERMIS d'Imprimer

le Recteur de l'ACADEMIE DE PARIS

R.MALLET